

**ANNEE 1970**

**THESE**

**N°**

639

**POUR LE**

**DOCTORAT EN MEDECINE**

**(Diplôme d'Etat)**

**P A R**

**Yves NOUAILLE**

**Né le 14 Février 1936 à BOULOGNE**

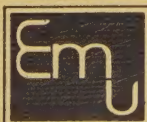
**Interne des Hôpitaux de Paris**

*PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . .*

**L'HYPOPLASIE SEGMENTAIRE,  
SES RAPPORTS AVEC L'HYPERTENSION ARTERIELLE  
(A propos de 34 cas personnels observés chez l'enfant).**

**Président : Mr. ROYER, Professeur.**

**EDITIONS MEDICALES**



**ET UNIVERSITAIRES**

**40, rue Pascal - PARIS XIIIe**



**ANNEE 1970**

**THESE**

**N<sup>o</sup>**

**POUR LE**

**DOCTORAT EN MEDECINE**

**(Diplôme d'Etat)**

**P A R**

**Yves NOUAILLE**

**Né le 14 Février 1936 à BOULOGNE**

**Interne des Hôpitaux de Paris**

*PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . .*

**L'HYPOPLASIE SEGMENTAIRE,  
SES RAPPORTS AVEC L'HYPERTENSION ARTERIELLE  
(A propos de 34 cas personnels observés chez l'enfant).**

**Président : Mr. ROYER, Professeur.**

**EDITIONS MEDICALES**



**ET UNIVERSITAIRES**

**40, rue Pascal - PARIS XIIIe**

1822

1822

DOCTORAT EN MEDICINE

1822

1822

1822

1822

1822



1822

1822

1822

Le Directeur de l'École Normale Supérieure

Professeur de Philosophie  
Membre de l'Institut de France  
Membre de la Société des Sciences

A mes Parents

Qu'il me soit permis d'exprimer à vos parents  
mon profond respect et mon grand  
honneur de vous adresser cette lettre dans la  
sûreté de mon cœur.

En témoignage de mon profond respect et de  
mon affection.



A Monsieur le Professeur Pierre ROYER

Professeur de Génétique Médicale  
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades  
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui a bien voulu m'accepter comme interne  
dans son service et qui m'a fait le grand  
honneur de présider cette thèse dont il  
m'a inspiré le sujet.

En témoignage de mon profond respect et de  
mon admiration.



A Madame le Docteur R. HABIB

Directeur de Recherche à l'I.N.S.E.R.M.

à qui cette thèse doit beaucoup.

En témoignage de ma reconnaissance et de  
mon respectueux attachement.



A Micheline LEVY

avec mon amitié.



A Monsieur le Professeur AUSSANNAIRE

dont j'ai été l'Interne pendant un an.

En témoignage de mon respect et de  
mon affection.



A mes Maîtres dans les Hôpitaux (Internat)

Monsieur le Docteur URHY

Monsieur le Professeur Agrégé C. SORS

Monsieur le Docteur VESLOT

Monsieur le Professeur M. AUSSANNAIRE

Monsieur le Professeur SERINGE

A mes Maîtres dans les Hôpitaux (Externat)

Monsieur le Docteur ANTONNELLI

Monsieur le Professeur DEPARIS

Monsieur le Professeur LAMY

Monsieur le Professeur BRISSAUD

Monsieur le Professeur BOUVRAIN

Monsieur le Professeur JULIEN-MARIE

Monsieur le Professeur MORIN



L'HYPOPLASIE SEGMENTAIRE

---

SES RAPPORTS AVEC L'HYPERTENSION ARTERIELLE

---

(A propos de 34 cas personnels observés chez l'enfant)



## P L A N

### I - INTRODUCTION

### II - OBSERVATIONS

### III - ANALYSE DES OBSERVATIONS

- 1°) Etude anatomo-pathologique
- 2°) Etude radiologique et examens complémentaires
- 3°) Etude clinique
- 4°) Analyse thérapeutique

### IV - COMMENTAIRES

- 1°) Historiques
- 2°) Anatomo-pathologiques
- 3°) Radiologiques
- 4°) Cliniques
- 5°) Conclusions thérapeutiques et pronostic.

### V - PROBLEMES POSES PAR L'HYPOPLASIE SEGMENTAIRE

- 1°) Embryogenèse
- 2°) Physio-pathologie de l'hypertension artérielle.

### VI - CONCLUSIONS

### VII - BIBLIOGRAPHIE.



## I N T R O D U C T I O N

---

Parmi les différents types d'hypoplasie rénale, il en est un qui s'associe avec une très grande fréquence à une hypertension artérielle : c'est l'hypoplasie segmentaire.

Ce type d'hypoplasie est caractérisé par une atteinte segmentaire du rein, les segments lésés pouvant être de taille extrêmement variable.

Les caractères histopathologiques de ces derniers sont très particuliers :

- délimitation nette,
- atrophie portant à la fois sur la corticale et sur la médullaire,
- fibrose glomérulaire,
- aspect pseudo-thyroïdien des tubes,
- vaisseaux nombreux à parois épaisses,
- infiltration inflammatoire modérée ou nulle.

Les caractères radiologiques de ce type d'hypoplasie sont également spécifiques :

- diminution de la taille du rein,
- artère rénale grêle,
- architecture mal agencée des cavités excrétrices,
- lésions irrégulièrement réparties dans le rein avec encoches et atrophie du parenchyme à leur niveau.

Cette lésion dont la traduction clinique habituelle est une hypertension artérielle sévère est d'une grande fréquence chez l'enfant, puisque P. ROYER, dans une étude portant sur 45 cas de H.T.A. renovasculaire, on dénombre 27 liés à une hypoplasie segmentaire. (66)



Nous rapportons 34 observations personnelles de malades ayant présenté ce type de lésion, définie le plus souvent sur des critères histologiques et radiologiques, et, dans quelques cas, sur les seuls critères radiologiques, dans le but de définir de façon précise :

- . les caractères histologiques  
radiologiques  
et cliniques

de cette entité.

Après un bref rappel historique, nous tenterons d'aborder les différents problèmes que pose l'hypoplasie segmentaire et en particulier :

- ses rapports avec l'hypertension (en effet, 3 de nos malades ne sont pas hypertendus),
- la physiopathologie de cette hypertension,
- les différentes thérapeutiques qu'il paraît raisonnable de lui opposer en fonction de la topographie des lésions,
- enfin, les différentes hypothèses embryogénétiques que l'on peut évoquer à son sujet.



- II -

O B S E R V A T I O N S

---

Observation n° 1

Sylviane F ...,

née le 13.12.1947, au terme d'une grossesse normale. Rien de particulier dans les antécédents familiaux (2 soeurs, 1 frère).

A l'âge de 4 ans, l'enfant fait une crise convulsive généralisée; à l'âge de 11 ans, 3 paralysies faciales résolutes; l'enfant commence à souffrir de céphalées et vers 12 ans apparaît un syndrome polyurodipsique.

L'H.T.A. est découverte en 1960, à 13 ans, lors d'une crise d'œdème aigu du poumon qui motive l'hospitalisation en 1960.

Il existe un retard staturo-pondéral (T : 126 cm = - 3 DS), une T.A. élevée à 21/15, avec un retentissement cardiaque (galop, H V G) et oculaire (F 0 au stade IV); une protéinurie à 4 g °/oo, pour une diurèse d'environ 1 500 cc/24 h; le culot urinaire et le compte d'Addis sont normaux. L'urée est à 0,30 g °/oo; la clearance de la créatinine est de 77 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>; la concentration ne dépasse pas 1017.

L'U.I.V. montre un gros rein gauche (13 cm = + 2,5 DS), un rein droit très petit (4,5 cm = supérieur à - 2,5 DS), peu visible, avec des petits calices très proches de la corticale, horizontaux, comme "suspendus" car non reliés au bassinet par des grands calices.

Néphrectomie droite (1960)

Evolution post-opératoire : l'intervention n'apporte aucune amélioration. Le traitement médical est alors entrepris (Nepressol + Réserpine + diurétiques). Après une baisse transitoire de la T.A., celle-ci remonte à nouveau. L'enfant a été perdue de vue depuis 1964, mais est très vraisemblablement décédée.



## Néphrectomie

Macro : Le rein est petit et pèse 25 g. L'atrophie est diffuse à tout le rein dont la surface est granuleuse. L'artère rénale est grêle. A la coupe longitudinale, on observe un amincissement de la corticale et de la médullaire avec dilatation de la plupart des cavités pyéliquies et une sclérolipomatose du hile du rein.

Micro : Alternance de zones atrophiques très étendues (intéressant tantôt des rénicules entiers, tantôt des portions de rénicules) et de zones subnormales, juxtaposées et séparées par une limite nette. Dans les zones atrophiques, l'amin-  
cissement intéresse à la fois la corticale et la médullaire, la cavité pyélique étant dilatée et très rapprochée de la capsule du rein.

Aspect typique d'hypoplasie segmentaire dans les zones atrophiques.

Néphroangiosclérose avec atteinte d'un tiers environ des glomérules dans les zones adjacentes.

Artère rénale grêle mais normale.

---

## Observation n° 2

Chantal F ....,

née le 1.1.1952, au terme d'une grossesse normale. Sa mère est hypertendue depuis l'âge de 25 ans et il existe sur son U.I.V. une image évocatrice d'hypoplasie segmentaire.

Rien à signaler dans les antécédents jusqu'à l'âge de 12 ans 1/2 où l'on découvre l'H.T.A. lors d'une crise d'infection urinaire.

L'enfant est hospitalisée en 1964 : croissance normale (154 cm);

T.A. à 16/10 sans retentissement cardiaque ni oculaire.

Il n'y a pas de protéinurie.

Le culot urinaire et le compte d'Addis sont normaux.

L'urée est à 0,20 g %; la clearance de l'acréatinine à 147 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>; la concentration à 1027.

L'U.I.V. montre un rein gauche normal (14 cm = + 1 DS); un rein droit petit (8 cm = - 2,5 DS) avec un calice supérieur dilaté et proche de la corticale, surmontant une tige calicielle rigide.



L'artériographie montre un rein gauche normal, un rein droit petit, un peu moins bien opacifié, avec une artère rénale grêle et une vascularisation distale un peu pauvre.

Dosage de tetrahydro-aldosterone urinaire : 4 gammas/24 h.

La biopsie rénale droite ne montre que des lésions vasculaires discrètes.

Néphrectomie droite (1964)

Evolution post-opératoire : tout-à-fait favorable (T.A. 13/18); une fixation de mercure radioactif 3 ans après l'intervention donne un taux de fixation à 35,8 % avec un pôle inférieur d'aspect peu homogène. En 1970, à 18 ans, l'état général restait cependant très satisfaisant.

Néphrectomie

Macro : Le rein est petit et pèse 100 g.

Les lésions prédominent au pôle supérieur et au pôle inférieur qui sont rétractés et présentent des dépressions corticales. A l'ouverture, il existe au pôle inférieur un réticule surnuméraire atrophique séparé par une limite nette du reste du rein.

Au pôle supérieur : cavité pyélique dilatée et surmontée d'une mince bande corticale.

L'artère rénale est grêle.

Micro : Aspect typique d'hypoplasie segmentaire dans les zones atrophiques.

Lésions d'artériolosclérose dans les zones adjacentes.

Artère rénale grêle mais de structure normale.

---

Observation n° 3

Jean-Pierre F ...,

né le 20.6.1944; découverte fortuite de l'hypertension à l'âge de 13 ans, au cours d'une mononucléose infectieuse.

Hospitalisé à 14 ans chez le Professeur LELONG en 1958

Taille normale

T.A. = 17,5/13 sans retentissement cardiaque ni oculaire.

Pas de protéinurie.

Le culot urinaire et le compte d'Addis sont normaux.

Urée à 0,40 g %; clearance de l'urée à 57 ml/mn; concentration un peu diminuée à 1017.



U.I.V. : montre un rein droit normal, un rein gauche très petit et sécrétant peu.

U.P.R. : précise la morphologie des cavités excrétrices à droite : calices très petits et tiges calicielles cylindriques.

Artériographie : à droite le rein est normal; au gauche le rein est petit, s'opacifie avec retard; l'artère rénale gauche est grêle.

#### Néphrectomie gauche (1958)

Evolution post-opératoire : favorable, mais l'enfant n'a pas pu être revu depuis 1962.

#### Néphrectomie

Macro : Rein petit (4 cm/2 cm/1 cm) entouré de périnéphrite. Artère rénale grêle.

Micro : Les deux pôles supérieur et inférieur de structure normale sont séparés l'un de l'autre par une zone atrophique (l'atrophie portant à la fois sur la corticale et sur la médullaire) présentant tous les critères histologiques de l'hypoplasie segmentaire.

En dehors de lésions d'artériosclérose les pôles supérieur et inférieur ne présentent aucune modification du parenchyme rénale.

L'artère rénale est de structure normale.

---

#### Observation n° 4

Marcelle B ...,  
née le 25.4.1948. Antécédents familiaux normaux (2 frères, 3 soeurs).

L'hypertension s'est révélée à l'âge de 13 ans 1/2, en 1961, par des céphalées s'accompagnant d'épistaxis, de troubles visuels, de pollakiurie, de dyspnée d'effort.

#### Hospitalisation en 1961

Retard staturo-pondéral (144 cm = - 2 DS).

T.A. : 18/10 avec retentissement cardiaque (H V G) et oculaire (papilles à bord nasal estompé - Artères brillantes).

Pas de protéinurie.



Compte d'Addis normal.

Urée : 0,32 g %; clearance de la créatinine à 75 ml/m./1,73 m<sup>2</sup>;  
concentration à 1032.

U.I.V. : montre un rein droit normal (11 cm), un rein gauche petit (7 cm = 2,5 DS) à la sécrétion retardée avec des calices dilatés, affleurant le cortex, notamment au pôle supérieur. Les tiges calicielles sont cylindriques, Les uretères et la vessie sont normaux.

L'artériographie : a un aspect normal à droite; le rein gauche, de petite taille, a une incisure de son pôle inférieur; l'artère rénale gauche est grêle.

Fixation de mercure radioactif

120 % de la normale à droite

45 % de la normale à gauche.

Néphrectomie gauche (1961)

Evolution post-opératoire : toujours satisfaisante 6 ans après, en 1967.

Néphrectomie

Macro : Le rein est petit et pèse 35 g.

L'atrophie intéresse essentiellement le pôle inférieur du rein qui est complètement rétracté en moignon.

Au niveau du pôle supérieur, existe une petite dépression corticale avec infarctissement hémorragique.

La coupe longitudinale montre qu'au pôle inférieur l'amincissement porte à la fois sur la corticale et la médullaire, les cavités pyéliquies en regard étant dilatées et très rapprochées de la surface du rein; l'artère rénale est grêle.

Micro : Aspect typique d'hypoplasie segmentaire dans les zones atrophiques.

Artériosclérose dans le parenchyme adjacent.

Artère rénale de structure normale.

=====



Observation n° 5

Michèle G ...,

née le 26.1.1952. Pas de renseignements sur la grossesse ni sur les antécédents familiaux.

A l'âge de 10 ans, en 1962, une poussée d'infection urinaire fait découvrir l'hypertension.

Hospitalisée en 1963, à 11 ans :

Retard staturo-pondéral (120 cm = - 3 DS).

T.A. : 20/11 avec retentissement cardiaque (H V G) et oculaire (léger oedème + exsudats - TACR 35).

Pas de protéinurie.

Culot urinaire et compte d'Addis normaux.

Urée à 0,37 g %; clearance de la créatinine : 107 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>;  
concentration : 1021.

U.I.V. : rein gauche petit (7 cm > - 1 DS), sécrétant peu; rein droit de taille normale (11 cm = + 1 DS) avec un calice supérieur un peu large mais restant à distance de la corticale.

Cystographie : pas de reflux, vessie normale.

Artériographie : normale à droite; à gauche l'artère rénale est très grêle, le rein non visible.

Néphrectomie gauche (1963) : rein de 12 g, au pôle inférieur très atrophié.

Evolution post-opératoire : satisfaisante; en 1967, 4 ans après l'intervention, la tension artérielle et la fonction rénale étaient normales. L'enfant reste de petite taille ( - 2,5 DS) mais est pubère. L'urographie faite à cette date montre une hypertrophie du rein restant (13 cm = + 1 DS); la fixation de mercure est de 33,7 %; le pôle inférieur paraît peu homogène.

Pas de nouvelles depuis cette date.

Néphrectomie

Macro : Le rein est très petit et pèse 12 g.

L'atrophie porte essentiellement sur le pôle inférieur du rein où corticale et médullaire sont très amincies.



Au pôle supérieur dans une zone également rétractée, existe une volumineuse cavité remplie de sang et bordée par un liseré hémorragique.

L'artère rénale est grêle.

Micro : Aspect typique d'hypoplasie segmentaire dans les zones atrophiques.

Artériolo-sclérose dans le parenchyme adjacent.

Artère rénale de **structure normale**.



Observation n° 6

Marie-Ange B ...,  
née le 21.6.1952.

Malade du Professeur MATHIEU, dont l'hypertension s'est révélée en 1965, à l'âge de 13 ans, par des céphalées avec épistaxis. En 1967, on note un épisode d'infection urinaire.

Hospitalisation en 1967, à 15 ans.

Taille normale (152 cm)

T.A. : 17/10,5 avec retentissement oculaire (vaisseaux irréguliers) et cardiaque (H V G).

Pas de protéinurie.

Pas de pyurie.

Urée : 0,20 g %; clearance de l'urée à 56 ml/mm; concentration : 1036;:  
clearance de créatinine à 108 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>.

U.I.V. : montre un rein droit de taille presque normale mais avec un pôle supérieur atrophique (11 cm) mais avec calices dilatés et proches de la corticale. Le rein gauche est de taille normale (13 cm = + 1 DS).

Cystographie : un reflux vésico-urétéral droit fait pratiquer une plastie anti-reflux qui n'apporte aucun changement à l'hypertension.

Nouvelle hospitalisation en 1968 : le bilan reste le même.

Fixation de mercure radioactif :

31,2 % à gauche

27,1 % à droite; le pôle supérieur a un aspect peu homogène.



Néphrectomie polaire supérieure droite (1968)

Evolution post-opératoire : tout-à-fait satisfaisante fin 1969;

(T.A. = 12,5/9).

Nouvelle fixation de mercure :

19,3 % à droite,

32,4 % à gauche (soit une fixation globale de 51,7 % contre 58,3 % avant l'intervention).

a) Pièce de néphrectomie polaire supérieure droite :

Aspect macroscopiquement normal; à l'examen histologique, il existe une petite zone d'hypoplasie segmentaire typique, mais sans glomérules visibles par les techniques de coloration utilisées.

Pas de lésions de néphroangiosclérose dans les zones adjacentes.

b) Biopsie du pôle inférieur droit :

Aucune anomalie.



Observation n° 7

Sabine C ...,

née le 22.3.1955, au terme d'une grossesse normale - 1 frère et deux soeurs bien portants. Grands parents maternels et arrière grand'mère maternelle décédés d'H.T.A.

A 6 ans, découverte d'un souffle, lors d'une visite médicale;

A 10 ans, l'apparition de céphalées révèle l'H.T.A. à 15.

L'enfant est hospitalisée dans le Service du Professeur SOULIE : la T.A. est à 16/12; on porte le diagnostic de rétrécissement aortique supra-valvulaire qui n'explique pas l'H.T.A.; l'urographie montre un rein gauche de petite taille.

Hospitalisation dans le Service en 1966 à 11 ans :

Croissance normale (T : 147,5 cm). On note l'existence d'un facies rappelant celui des hypercalcémies idiopathiques : lèvres épaisses, bouche large, dents en très mauvais état avec des signes de malinclusion, palais ogival, nez petit, retroussé avec une ensellure immature, discret hypertélorisme, mais le Q I est à peu près normal (90) et le bilan calcique n'est pas perturbé.



T.A. supérieur à 13/9 avec retentissement cardiaque (H V G) et oculaire (F O : stade I).

Pas de protéinurie.

Culot urinaire et compte d'Addis normaux.

Urée : 0,18 g/l; clearance de la créatinine : 92/ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>;  
concentration : 1030.

U.I.V. : Rein droit normal (11 cm); rein gauche petit (9 cm = - 1 DS),  
secrétion normale et symétrique; calice supérieur droit nettement individualisé et  
bassinnet bifide.

Artériographie : Rein droit normal (11 cm) - Rein gauche petit (9 cm)  
moins bien opacifié et dont le pôle supérieur, effilé, est séparé du reste du rein  
par un sillon. Artères normales.

Fixation de mercure radioactif :

Rein droit : 35 %

Rein gauche : 16,5 % avec une fixation nettement diminuée au pôle  
supérieur.

Dosage de rénine : taux à la limite supérieure de la normale dans le  
sang périphérique et la veine rénale droite supérieure - normal dans la veine  
rénale gauche :

|                                   |              |
|-----------------------------------|--------------|
| Sang veineux périphérique         | 31,5 ng/l/mn |
| Veine cave inférieure sous-rénale | 18,7 "       |
| Veine rénale gauche               | 25 "         |
| Veine rénale droite inférieure    | 20,7 "       |
| Veine rénale droite supérieure    | 33,3 "       |

Néphrectomie polaire supérieure gauche (1) (1967)

Macro : Rein de particulier

Micro : Sur la capsule du rein, il existe trois zones triangulaires dont deux  
petites et superficielles, l'autre plus vaste et profonde, très bien limitées du

-----  
(1) Il semble que la ligne d'exérèse soit passée juste au milieu de la zone  
d'hypoplasie segmentaire; d'autre part, le pôle inférieur du rein gauche  
n'avait pas une fixation très homogène.



parenchyme adjacent où l'on retrouve tous les éléments caractéristiques de :  
l'hypoplasie segmentaire.

Hyalinose sous-endothéliale des artérioles dans les zones adjacentes.

Signalons que la néphrectomie semble être passée en pleine zone d'hypoplasie segmentaire.

Evolution post-opératoire : la T.A. après une normalisation transitoire,, remonte en 1968, obligeant à recourir au traitement médical (Nepressol + Réserpine) qui semble donner de bons résultats.

Etat satisfaisant fin 1969.

---

### Observation n° 8

Hélène G ...,

née le 18.1.1948, au terme d'une grossesse normale; antécédents familiaux normaux.

A l'âge de 12 ans céphalées; à 14 ans découverte d'une protéinurie, lors d'un examen systématique.

### Hospitalisation à 14 ans en 1962

Croissance normale (T = 155 cm)

T.A. = 17/11 sans retentissement cardiaque ni oculaire.

Protéinurie : 0,40 g/24 h.

Culot urinaire stérile mais 6 000 à 25 000 leucocytes/mm

Urée = 0,55 g %; clearance de la créatinine : 42 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>;  
concentration 1014.

U.I.V. : Rein gauche de taille à peu près normale (11 cm), mais groupe caliciel supérieur discrètement dilaté. Rein droit petit (7 cm = - 1,5 DS), très mal opacifié.

Artériographie : Il existe 2 artères rénales droites grêles; le rein droit mal opacifié, est petit et bosselé. L'artère rénale gauche est normale, le rein assez gros et un peu bosselé.

### Néphrectomie droite en 1962

Macro : Le rein est très petit et pèse 25 g. L'atrophie est diffuse à tout le rein dont la surface est granuleuse, certains nodules étant plus saillants



que d'autres. Il est irrigué par trois artères rénales très grêles. Une coupe longitudinale montre de nombreuses zones où l'amincissement porte sur la corticale et la médullaire, les cavités pyéliquies en regard étant dilatées et très rapprochées de la surface du rein. Ces zones atrophiques sont souvent hémorragiques. Au niveau du hile du rein existe une large zone sclérolipomateuse.

Micro : Grandes zones d'hypoplasie segmentaire associées à quelques travées de pyélonéphrite chronique. Lésions modérées de néphroangiosclérose dans le parenchyme adjacent.

Artère rénale de structure normale.

Evolution post-opératoire : Persistance de l'hypertension artérielle, de la protéinurie, de l'infection urinaire. En 1964, malgré le traitement médical (Réserpine + Nepressol + Esidrex) la tension artérielle reste élevée (17/10) avec atteinte du fond d'oeil et H.V.G. modérée; les fonctions rénales s'altèrent (urée sanguine aux alentours de 1 g $\%$ , clearance de la créatinine 25 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>, concentration 1010).

Décès en Octobre 1964, avec des fonctions rénales très altérées.

---

#### Observation n° 9

Alain H ...;

né le 10.7.1947.

Nombreuses poussées d'infection urinaire entre l'âge de 5 et 7 ans; à 9 ans apparition de céphalées.

Hospitalisation en 1957 dans le Service du Professeur LELONG

Croissance normale

T.A. 18/12, puis 21/18 avec retentissement oculaire (F 0 stade IV) et cardiaque (H.V.G.).

Protéinurie = 0,90 g $\%$

Pyurie à entérocoque

Urée = 0,30 g  $\%$ , clearance de l'urée 60 ml/mn, concentration 1025.

U.I.V. : Rein gauche plus petit que le rein droit avec uretère gauche dilaté.



U.P.R. : droite normale

gauche : calices inférieurs rétractés.

Artériographie : normale à droite; le rein gauche s'opacifie mal et son artère est grêle.

Néphrectomie gauche (1957)

Evolution post-opératoire : La tension artérielle reste élevée, malgré la prescription de réserpine (17/12, puis 13/10); toutefois, l'état de fond d'oeil s'est amélioré.

Perdu de vue depuis 1961.

### Néphrectomie

Macro : Le pôle inférieur est d'aspect normal.

Le pôle supérieur est polylobé et de consistance plus dure, l'uretère qui est gros passe le long de ce pôle supérieur pour arriver à un bassinnet s'implantant pratiquement au pôle supérieur du rein; le bassinnet est normal, les artères rénales sont grêles.

Micro : En dehors de lésions d'artériosclérose, il n'a été noté aucune anomalie du parenchyme rénal au pôle inférieur du rein, ainsi que dans une grande partie du pôle supérieur.

A la périphérie du pôle supérieur aspect typique d'hypoplasie segmentaire.

Artère rénale de structure normale.

=====

### Observation n° 10

Jeanine M ....,

née en 1944; pas de renseignements sur la grossesse, ni sur les antécédents familiaux.

A l'âge de 11 ans, hypertension artérielle révélée par des céphalées s'accompagnant d'asthénie et d'amaigrissement.

Hospitalisation en 1955 à 11 ans.

Taille normale (142 cm).

T.A. 21/10 avec atteinte oculaire (artères filiformes, veines dilatées, hémorragies et exsudats - TACR 70 et 80). Atteinte cardiaque manifeste.



Protéinurie importante : 14 g/‰ soit environ 7 g/24 h.

Culot urinaire stérile

Urée = 0,20 à 0,60 g / ‰, clearance de la créatinine (59 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>), concentration 1028.

U.I.V. : Rein gauche avec artères peu visibles (taille ?) avec calice supérieur étiré; pas de calice moyen ni de calice inférieur.

Rein droit petit (8,5 cm = - 2,5 DS), pas de calices visibles; injection d'un rein supplémentaire inférieur (1).

Biopsie du pôle inférieur du rein droit = lésions d'hypoplasie segmentaire.

Néphrectomie droite (1955) montre une protubérance sous-hilaire, séparée du rein par un sillon.

Macro : Le rein est petit, de couleur chamois et présente à la partie interne de son pôle inférieur une zone violacée semblant le prolonger et séparée de lui par une tranchée. A la coupe longitudinale du rein, cette protubérance apparaît comme un rénicule surnuméraire contracté avec son propre appareil excréteur qui rejoint la cavité pyélique commune.

Micro : Hypoplasie segmentaire d'un rénicule surnuméraire. Néphroangiosclérose du parenchyme adjacent. Artère rénale de structure normale.

Evolution post-opératoire : Echec : la T.A. reste élevée (25/15), malgré l'adjonction du traitement médical (Serpasil).

Malade décédée en Décembre 1955.

---

#### Observation n° 11

Gisèle J ...,

née le 27.5.1950; pas de renseignements sur la grossesse; rien de particulier dans les antécédents familiaux.

Hypertension révélée à 10 ans, par un syndrome d'hypertension intra-crânienne.

---

(1) qui correspondait en fait à une boursoufflure de la partie interne du pôle inférieur du rein.



Hospitalisation en 1961, à 10 ans 1/2, dans le Service du Professeur LELONG.

Taille normale (131 cm)

T.A. 22/10 avec atteinte oculaire (stase et début d'atrophie optique - TACR 60) et cardiaque (H.V.G.)

Protéinurie : 0,50 g/24 h.

Compte d'Addis normal

Urée : 0,35 g‰. Van Slyke 70 %; concentration 1020.

U.I.V. : Rein gauche très hypoplasique, mal opacifié, avec calices atrophiques.

Rein droit : le fond du calice supérieur affleure la corticale.

U.P.R. : Dilatation bilatérale des bassinets et atrophie calicielle gauche.

Artériographie : L'artère rénale gauche est très grêle irriguant un rein atrophique. Rein droit augmenté de volume.

Néphrectomie gauche (1961)

Evolution post-opératoire : La tension artérielle reste élevée, mais se normalise après adjonction d'un traitement anti-hypertenseur (Nepressol + Résérpine), le F.O. et l'E.C.G. se normalisent également.

Fixation de mercure (1963) 45 % à droite, pôle supérieur anormal avec une zone d'amputation supéro-externe.

L'enfant a été revue en 1968. Sa tension artérielle restait dans les limites de la normale, les fonctions rénales étaient correctes.

En 1970, enfin, la T.A. était remontée à 17/11, mais la Résérpine avait été supprimée, car Gisèle se plaignait de vertiges.  
Le traitement a été modifié : prescription d'Aldonet.

Néphrectomie

Macro : Le rein est petit et pèse environ la moitié du poids normal pour cet âge.

Les deux artères rénales sont grêles.

Micro : Lésions de néphroangiosclérose modérées dans la majeure partie du parenchyme rénal.

Quelques triangles présentent des lésions d'hypoplasie segmentaire typique.

Rares zones de pyélonéphrite chronique.

Artères rénales de structure normale.



Observation n° 12

Maryvonne C ...,  
née le 1.2.1950, au terme d'une grossesse normale (1 soeur et 3 frères).

Hypertension découverte à 16 ans, révélée par une protéinurie.

Hospitalisation à 16 ans, en 1966

Retard staturo-pondéral discret (T 157 cm = - 1 DS), pubère.

T.A. 15/11 sans retentissement cardiaque ni oculaire.

Protéinurie très modérée (0, 10 à 0,40 g/24 h).

Compte d'Addis normal.

Urée : 0,30 g‰ clearance de la créatinine 106 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>; concentration 1027.

U.I.V. : Rein droit s'injectant plus tardivement; groupe caliciel moyen mal opacifié; profonde incisure sur le bord externe.

Rein gauche : groupe caliciel supérieur anormal avec incisure du bord externe.

Cystographie : normale.

Artériographie : petit rein droit (9,5 cm = - 1 DS) bosselé avec une incisure médiane, artère rénale grêle.

Rein gauche de taille normale (12,5 cm = + 0,5 DS); incisure à l'union des 2/3 supérieurs et du 1/3 inférieur. Artère normale.

Biopsie rénale droite : Fragment de corticale.

Lésions de néphroangiosclérose modérées.

Pas de lésions d'hypoplasie segmentaire sur le fragment examiné.

Traitement médical : (Nepressol + Serpasil); amélioration des chiffres tensionnels, mais en Juillet 1969, la T.A. est à nouveau élevée avec céphalées et essoufflement.

=====

Observation n° 13

Annie V ...,  
née le 17.7.1953. Pas de renseignements sur la grossesse. Poids de naissance : 2 300 g. Rien de particulier dans les antécédents familiaux (4 soeurs, 1 frère).

A 11 ans des douleurs abdominales révèlent l'hypertension.



Hospitalisation en 1964 à 11 ans.

Retard staturo-pondéral (117 cm = - 3 DS).

T.A. = 27/20, tombée à 16/12 sous Réserpine et Nepressol, avec atteinte du fond d'oeil (stade IV) et cardiaque (H.V.G.).

Traces de protéinurie (mais précédemment protéinurie à 10 g%).

Compte d'Addis : pas de leucocyturie.

Urée : 0,31 g/l, clearance de la créatinine 110/ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>;  
concentration 1025.

U.I.V. : Sécrétion symétrique.

Rein droit petit (5,5 cm = - 2,5 DS) avec cavités pyélo-calicielles très petites, arrondies et un peu hypotoniques.

Rein gauche de taille **subnormale** (8,5 cm = - 0,5 DS); le pôle supérieur paraît atrophié avec un calice dilaté et hypotonique; calice inférieur gauche proche de la corticale.

Artériographie : Rein droit petit, mal opacifié.

Rein gauche déformé par des encoches et par une rétraction du pôle supérieur. Artères rénales grêles.

Fixation de mercure radioactif :

Rein droit 6 %

Rein gauche 23 %, fixation homogène.

Biopsie du pôle supérieur du rein gauche : Fragment de corticale.

Lésions d'artériosclérose - Glomérules intacts.

Pas d'hypoplasie segmentaire sur le fragment examiné.

Traitement médical (Réserpine + Nepressol) semble donner de bons résultats.

T.A. normale (12/6) en 1970; la croissance semble s'accélérer.

Evolution sous traitement médical (Nepressol + Réserpine).

En 1969 après 5 ans de traitement, la T.A. est normale (12/8) ainsi que le F.O. et l'E.C.G.. Par contre, il persiste un retard de croissance et des signes d'insuffisance rénale, avec une azotémie aux environs de 0,50 g<sup>o</sup>/100, une concentration à 1015, une clearance de la créatinine de 30 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>.

Dosage de T.H.A. : 43,5 microgrammes/24 h (N : 40 à 60).



Observation n° 14

Marcelle F ....,

née le 16.6.1958, au terme d'une grossesse normale. Antécédents familiaux normaux (1 frère, 2 soeurs).

Retard de croissance noté à partir de l'âge de 8 ans; depuis cette époque, l'enfant se plaint de crises douloureuses abdominales, de vomissements, de céphalées, de vertiges etc... prédominant au réveil.

Elle est hospitalisée à Dijon en 1969 à 10 ans 1/2, après une perte de connaissance :

Retard staturo pondéral (121 cm = - 2,5 DS)

T.A. 15/10 avec retentissement oculaire et cardiaque.

Pas de protéinurie.

Compte d'Addis normal.

Urée : 0,30 g‰; clearance de l'urée 66 ml/mn; concentration 1015.

U.I.V. : Hypoplasie bilatérale, mais prédominant nettement à gauche (rein gauche 4 cm = - 2,5 DS - Rein droit 7 cm = - 1,5 DS) avec calices en boule et tiges calicielles rigides réalisant une image en queue d'aronde.

Artériographie : Rein droit : hypoplasie prédominant sur le pôle supérieur.

Rein gauche : hypoplasie très importante et assez diffuse, mais prédominant au pôle supérieur avec incisure à la partie moyenne; artère rénale gauche très grêle.

Fixation de mercure radioactif :

A gauche 8,5 %

A droite 25,5 %

Les pôles supérieur et inférieur droits sont d'aspect pathologique.

Dosage de rénine :

|                                                    |            |
|----------------------------------------------------|------------|
| Veine rénale droite                                | 14 ng/l/mn |
| Veine rénale gauche                                | 21 "       |
| Veine cave inférieur en aval des<br>veines rénales | 17,5 "     |
| Veine iliaque                                      | 17,5 "     |

---



Observation n° 15

Danièle O ...,

née le 9.10.1952, au terme d'une grossesse normale. Antécédents familiaux normaux (1 frère). Polyurodipsie depuis l'âge de 3 ans. Céphalées depuis l'âge de 5 ans. A 8 ans, protéinurie transitoire; à 10 ans, baisse de l'acuité visuelle.

Hospitalisée en 1962 à l'âge de 10 ans :

Taille presque normale ( - 1 DS)

T.A. : 18/14 avec atteinte oculaire (stade IV) et cardiaque (H.V.G. modérée).

Protéinurie : 0,20 g/l par une diurèse d'environ 1 000 cc/24 h.

Compte d'Addis : normal.

Urée : 0,25 g/l; clearance de la créatinine 68 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>; concentration 1022.

U.I.V. : Le rein droit s'opacifie avec retard et paraît très atrophié; les calices supérieurs gauches sont dilatés et proches du cortex.

Artériographie : Le rein droit est petit et irrégulier, il est mal injecté; son artère est grêle.

L'artère rénale gauche paraît normale, mais il existe une encoche du bord externe à l'union du 1/3 supérieur et du 1/3 moyen.

Exploration fonctionnelle séparée (étude du débit, de l'excrétion sodée et uréique) = le rein droit a une fonction diminuée - du 1/5 de la valeur normale; la fonction du rein gauche ne paraît pas tout-à-fait normale.

Scintigraphie rénale à la neohydrine 103 Hg :

Le rein droit est beaucoup moins actif que le gauche; il existe une image de tonalité à la partie inférieure du rein gauche.

Dosage d'aldostérone : 16,25 gamma/24 h (N : 1 à 6).

Evolution sous traitement médical (Nepressol + Réserpine) : favorable.

T.A. : 13/8

Pas de nouvelles depuis 1963.

---



Observation n° 16

Abilio G ....,

né le 24.9.1958. Enfant d'origine portugaise. Pas de renseignement sur la grossesse, 6 frères et soeurs morts en bas âge (pas d'étiologie précise pour ces décès) un frère et deux soeurs en vie.

Antécédents : hématurie et brûlures à la miction à l'âge de 5 ans.

Céphalées, vomissements, douleurs abdominales en Janvier 1969; l'enfant se plaint d'une baisse de l'acuité visuelle.

En Novembre 1969, apparition d'un syndrome polyurodipsique.

Hospitalisation à Clermont Ferrand à l'âge de 11 ans :

Retard pondéro-statural modéré (taille 128 cm = - 1 DS).

T.A. 27/20 avec retentissement oculaire (F.O. : exsudats et hémorragies), mais sans retentissement cardiaque.

Protéinurie : 0,25 g/24 h.

Compte d'Addis normal.

Azotémie : 0,50 g/l.

Concentration maximum : 1008

Clearance de l'urée : 51 ml/mm.

U.I.V. : Le rein droit est petit (9,5 cm  $\#$  - 1 DS), les cavités pyélo-calicielles sont dilatées des deux côtés, surtout à gauche.

Les calices sont également arrondis des deux côtés, en doigt de gant et très proches du cortex (le groupe caliciel supérieur gauche affleure la corticale).

Pas d'anomalie des voies urinaires inférieures.

Artériographie rénale : artère rénale droite grêle, mais régulière; la vascularisation distale est peu fournie des deux côtés.

Rein droit : 9 cm 1/2 ( $\#$  - 1 DS) bosselé avec une encoche marquée sur le bord externe isolant le pôle supérieur.

Rein gauche : 12 cm 1/2 ( $>$  + 1 DS), il semble exister une incisure isolant son pôle supérieur.

Hospitalisation dans le Service en Février 1970 : Le bilan est identique. La clearance de créatinine est de 58 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>. La concentration ne dépasse pas 1014; dosage de tetra-hydroaldostérone urinaire : 139,5 mcg/24 h sous régime désodé strict. Traitement : Aldomet puis Nepressol et Aldactone. T.A. 14/9 mais F.O. inchangé à la sortie de l'enfant.

---



Observation n° 17

Elisabeth P ...,

née le 4.4.1953, au terme de 8 mois (Poids : 2 000 g) après une grossesse normale.  
2 soeurs. Grands-parents maternels hypertendus.

De 1 à 3 ans, plusieurs crises de cystite traitées par le Rufol.

A 9 ans, survenue de céphalées et de vomissements; à 10 ans, accident convulsif avec hemiparésie révélant l'H.T.A. (18/12). Oedème au F.O.; l'U.I.V. faite à ce moment montrait un rein droit petit (8 cm = - 1,5 DS), rein gauche de taille normale (11 cm), mais avec une dilatation des calices inférieurs et supérieurs; des deux côtés, il existait une diminution de la distance cortico-calicielle. L'enfant est traitée par Nepressol + Réserpine.

Hospitalisée dans le Service en 1964, à 11 ans :

Discret retard de taille (133 cm = - 1 DS).

T.A. 14/10 sous traitement, F.O. et E.C.G. normaux.

Protéinurie : 0,05 g/24 h.

Culot et compte d'Addis normaux.

Azotémie : 0,57 g/l; clearance de la créatinine 83 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>;  
concentration 1018.

Cystographie : normale.

Biopsie rénale : Le prélèvement intéresse une zone d'hypoplasie segmentaire typique bien qu'assez superficielle.

Nouvelle hospitalisation en 1967

La croissance est normale.

Sous traitement la T.A. est à peu près normale.

Il existe une infection urinaire à proteus.

La clearance de la créatinine (61 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>) et la concentration (1012) ont baissé.

Fixation de mercure :

2,9 % à droite

19,5 % à gauche.

En 1968 : Bilan à peu près identique.



Artériographie : Rein gauche de taille normale (12 cm), mais très irrégulier, bosselé, avec une partie moyenne atrophiée, un pôle supérieur petit et allongé - 2 artères rénales gauches.

Rein droit petit (9 cm = - 1,5 DS) bosselé, artère rénale grêle, branches distale peu fournies.

Revue fin 1969

T.A. normale - 13/8, pas de pyurie.

Bon état général.

---

### Observation n° 18

Marie France A ...,

née le 30.6.1954, au terme d'une grossesse normale. Antécédents familiaux normaux (1 frère, 2 soeurs).

Protéinurie découverte en 1965, à l'âge de 11 ans; une T.A. à 15 est découverte lors d'un examen de contrôle.

### Hospitalisation en 1967, à 13 ans :

Croissance normale ( T = 148 cm).

T.A. = 13/9 sans retentissement cardiaque ni oculaire.

Protéinurie entre 0,50 et 2 g/24 h.

Pas de leucocyturie.

Urée : 1,30 g %, clearance de la créatinine à 17 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>;  
concentration à 1005.

U.I.V. : Reins de taille presque normale (droit : 11,5 = N; gauche 10 cm = - 1 DS). Des deux côtés calices en boule très proches du cortex - rein gauche bosselé au niveau de son pôle supérieur. Reflux urétéro-vésical gauche.

Biopsie : Le prélèvement a été effectué dans une zone très pathologique présentant un aspect typique d'hypoplasie segmentaire.

Pas de parenchyme adjacent.

Traitement médical : Nepressol - Réserpine.

Evolution : Les chiffres tensionnels sont normaux (13/8), mais l'insuffisance rénale s'accroît et l'enfant est en hémodialyse depuis Février 1969.

---



Observation n° 19

Yolande P ...,  
née le 16.8.1962, au terme d'une grossesse normale. Antécédents familiaux normaux  
(2 soeurs - 1 frère).

A l'âge de 6 mois, on note que l'enfant semble avoir anormalement soif.  
Le retard pondéro-statural est observé dès l'âge de 3 ans. L'hypertension à 22  
est découverte à l'âge de 5 ans, chez une enfant pollakiurique qui souffre de  
céphalées vives.

Hospitalisation à 5 ans 1/2 en 1968 :

Retard pondéro-statural (T = 100 cm = - 2 DS).

T.A. : 17,5/10 bien que l'enfant soit au traitement hypotenseur, avec  
retentissement oculaire (F.O. stade IV) et cardiaque (H.V.G. + frottement péricar-  
dique).

Protéinurie : 0,25 g/24 h.

Gulot urinaire normal.

Urée : 3,24 g °/° s'élevant rapidement à plus de 6 g.

La radio sans préparation de l'abdomen permet de voir l'ombre de deux  
petits reins :

Rein droit : 3,5 cm ( > - 2,5 DS)

Rein gauche : 4,5 cm ( = - 2,5 DS)

Enfant décédée en Mars 1968.

Autopsie :

Macro : Rein globalement petit à gauche avec plusieurs encoches.

Rein droit : pôle supérieur normal; énorme encoche et hypoplasie du pôle  
inférieur.

Artères rénales grêles surtout à gauche.

Micro : Plages typiques d'hypoplasie segmentaire dans les 2 reins plus étendues  
à gauche qu'à droite.

Importantes lésions de néphroangiosclérose dans le parenchyme adjacent.

---



Observation n° 20

Annick G ...,

née le 8.7.1952, au terme d'une grossesse normale (6 frères et soeurs - pas d'antécédents familiaux particuliers).

Hypertension découverte à l'âge de 8 ans, lors d'une crise convulsive chez une enfant fatiguée, amaigrie, polyurodipsique et se plaignant de céphalées depuis quelques mois.

Hospitalisée en 1960 à l'âge de 8 ans :

Retard statural modéré (115 cm = - 1,5 DS)

T.A. : 20/14 avec retentissement cardiaque et oculaire.

Protéinurie de l'ordre de 0,50 g/24 h; diurèse de 1 à 2 l/24 h.

Compte d'Addis normal.

Urée : 0,34 g/l; clearance de la créatinine 50 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>;  
concentration 1007.

U.I.V. : Le produit de contraste est faiblement concentré; les 2 reins sont de taille un peu diminuée (le rein droit et le rein gauche mesurent 8 cm, soit - 1 DS), leurs cavités calicielles sont dilatées et proches du cortex, les tiges calicielles sont rigides.

Biopsie rénale : Deux zones d'aspect différent :

a) Lésions d'hypoplasie segmentaire

b) Néphroangiosclérose marquée du parenchyme adjacent.

Traitement médical : Nepressol + Réserpine.

Evolution : Le traitement médical semble d'abord efficace; la tension artérielle retrouve des valeurs plus normales, le fond d'oeil se normalise, la croissance reprend.

Mais, depuis 1964, la tension artérielle s'élève à nouveau, la protéinurie (3 g/24 h) et l'insuffisance rénale se majorent.

Une fixation de mercure radioactif faite en 1964 donne les résultats suivants :

Rein droit 9 %

Rein gauche 6 %.

En 1966, la tension est à 17/9, l'azotémie à 2 g/l, la clearance de la créatinine à 9 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>.

L'enfant est décédée en 1967, à l'âge de 15 ans.



Observation n° 21

Patricia B ....,

née le 4.9.1956, au terme d'une grossesse normale. Antécédents familiaux normaux (2 frères - 6 soeurs).

Retard staturo-pondéral net dès l'âge de 4 ans. A l'âge de 10 ans 1/2, l'enfant se plaint de céphalées, d'asthénie, de troubles visuels.

Hospitalisation en 1967 à l'âge de 10 ans 1/2 :

Retard pondéro-statural (T = 118 cm = - 3 DS)

T.A. 21/14 avec retentissement cardiaque (H.V.G.) et oculaire (F.O. stade III ).

Protéinurie : 0,47 g/24 h.

Compte d'Addis et culot urinaire normaux

Urée : 0,60 g/l, clearance de la créatinine 78 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>;  
concentration 1015.

U.I.V. : 2 petits reins - gauche : 8 cm ( - 1 DS)

droit : 7 cm ( - 1,5 DS) avec des 2 côtés  
une dilatation irrégulière des calices proches du cortex.

Artériographie rénale : Des 2 côtés, il existe une incisure du contour externe.

Fixation de mercure radioactif :

Rein droit : 9,8 %

Rein gauche : 12,6 %

Biopsie rénale : Toute petite zone au pôle supérieur où le diagnostic d'hypoplasie segmentaire peut être évoqué sur la présence de quelques tubes pseudo-thyroïdiens et de vaisseaux nombreux à parois très épaissies.

Néphroangiosclérose discrète du parenchyme adjacent.

Traitement médical : Nepressol + Résépine.

Evolution : D'abord très favorable : la tension se normalise (10,5/6) ainsi que l'état oculaire et cardiaque; la croissance reprend. L'enfant est revue fin 1969. Le traitement avait été arrêté depuis quelques mois et la T.A. était remontée à 16/9; les fonctions rénales sont inchangées. Reprise du traitement médical.

---



Observation n° 22

Jean-Claude L ...,  
né en Décembre 1942.

L'enfant souffrait de polydipsie depuis 2 ans, lorsqu'il est hospitalisé  
à l'âge de 10 ans 1/2, en 1953, pour un oedème aigu du poumon dans le Service du  
Professeur DEBRE :

La T.A. est à 17/13.

Il existe des signes pulmonaires et cardiaques d'O.A.P.

Protéinurie à 2 g/24 h, diurèse abondante.

Azotémie : 2,70 g/l à 3,80 g/l.

Il existait une éruption maculaire généralisée sur le tronc et les  
avant-bras ayant fait évoquer le diagnostic de périartérite noueuse.

L'enfant meurt au bout de quelques jours.

Autopsie :

Macro : Rein droit petit pesant 35 g.

Le rein gauche plus volumineux a un contour irrégulier, le pôle supérieur  
est hypoplasique, le pôle inférieur est normal; ils sont séparés par une encoche.

Micro : Zones typiques d'hypoplasie segmentaire très étendues à droite, beau-  
coup plus localisées à gauche, alternant avec des zones où les seules lésions  
notables sont des lésions de néphroangiosclérose importantes.

---

Observation n° 23

Claudine L ...,  
née le 5.2.1947. La mère a fait un ictère au début de la grossesse, l'enfant est  
née à terme.

Antécédents familiaux : 2 frères bien portants, une soeur née en 1955  
chez laquelle on a découvert, à propos d'une albuminurie avec pyurie, des dilatations  
calicielles bilatérales. Sa tension artérielle est normale.

A 11 ans 1/2, apparition de céphalées.

Hospitalisation à 12 ans, en 1959 :

Retard pondéro-statural -T = 130 cm = - 2 DS).



T.A. = 17/12 avec retentissement oculaire (F.O. Stade III) et cardiaque (H.V.G.).

Protéinurie de l'ordre de 1 à 2 g/24 h.

Leucocyturie et pyurie à colibacilles.

Urée : 0,40 g/l; clearance de la créatinine à 40 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>;  
concentration à 1015.

U.I.V. : Rein gauche : 7,5 cm ( - 1,5 DS) avec distorsion et hypotonie calicielle.

Rein droit : 9 cm ( - 1 DS), avec un groupe caliciel supérieur nettement hypotonique sur les clichés sans compression.

Le traitement médical est institué : Népressol + Réserpine + Esidrex.  
En Novembre 1959, survenue d'une paralysie faciale périphérique; en Juin 1960, la T.A. est à 20/11 et l'enfant fait une hémiplegie droite avec aphasie. Le traitement médical est modifié et en 1961, la T.A. est à 14/9, le F.O. normal; on fait une biopsie rénale gauche.

Biopsie : Deux zones d'aspect différent :

a) Dans l'une les lésions sont caractéristiques de l'hypoplasie segmentaire.

b) Dans l'autre lésions de néphroangiosclérose marquées.

Evolution : La T.A. remonte progressivement, cependant que les fonctions rénales continuent à se dégrader. On ne note pas de nouvelles poussées d'infection urinaire.

En 1966, la T.A. est à 16,5/11, sans retentissement oculaire ni cardiaque net, mais l'enfant souffre de dyspnée d'effort. L'urée est à 2,75 g/l; la concentration à 1006; la protéinurie à 3 g/24 h.

Une radio d'abdomen sans préparation, avec tomographies montre l'ombre des reins :

- gauche : irrégulier, bosselé (7,5 cm = - 2,5 DS)

- droit : irrégulier (7,5 cm = - 2,5 DS).

L'enfant meurt en Mai 1966.

---



Observation n° 24

Jean Luc Le G ...,

né le 5.2.1957, au terme d'une grossesse normale. Antécédents familiaux sans particularité (3 frères - 2 soeurs).

Hypertension révélée en 1969, à l'âge de 12 ans, par des céphalées dont l'enfant souffre depuis 2 ans déjà. Il existe également une polyurodipsie. A noter, enfin, des épisodes fréquents d'infection urinaire dans la petite enfance, puis à l'âge de 6 ans et de 8 ans.

Hospitalisation en 1969 :

Croissance à peu près normale (T = 141 cm).

T.A. = 18/10 avec retentissement oculaire (F.O. stade IV) et cardiaque (H.V.G. discrète).

Protéinurie faible : 0,50 g/l pour une diurèse d'environ 1 l/24 h.

Pyurie à proteus avec leucocyturie importante.

Urée : 0,60 à 0,80 g/l, clearance de la créatinine : 68 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>, concentration 1010.

U.I.V. : Rein droit : 9 cm ( - 1 DS)

Rein gauche : 9,7 cm ( - 1 DS).

avec pour les 2 reins un contour bosselé et des calices en massue proches de la corticale.

Cystographie normale

Fixation de mercure radioactif :

Rein droit : 8,8 %; les bords de l'ombre scintigraphique sont peu nets, la fixation très hétérogène.

Rein gauche : 9,1 %; la fixation est plus intense au niveau des 2/3 supérieurs.

Dosage de rénine : (régime apportant 35 mg de Na/24 h)

|                           |              |
|---------------------------|--------------|
| Sang veineux périphérique | 69,5 ng/1/mm |
| Veine rénale droite       | 14 "         |
| Veine rénale gauche       | 4,5 "        |
| V.C.I.                    | 8,5 "        |
| Veine iliaque             | 3,5 "        |



Dosage de T.H.A. : 78 microgrammes/24 h en régime monosodé.

Traitement médical : Réserpine et Nepressol,  
puis antipressine.

T.A. à 15/9, quelques mois après. Disparition de l'infection urinaire.

---

### Observation n° 25

Chantal L ...,

née le 9.11.1955, au terme d'une grossesse normale. Antécédents familiaux sans particularité (1 soeur - 2 frères).

L'enfant a toujours été emurétique. Depuis Décembre 1969, au décours d'un ictère viral, sont apparues des céphalées accompagnées de vomissements et de douleurs abdominales. On découvre, alors, une hypertension sévère à 25/17 avec atteinte du fond d'oeil et signes d'H.V.G.; on institue un traitement par le Nepressol et la Réserpine.

Hospitalisation en Janvier 1970, à 14 ans.

Il n'y a pas de retard statural (T = 150 cm), mais l'enfant est maigre (26 k)

La T.A., sous traitement, est à 18/14, avec retentissement oculaire (F.O. stade IV) et cardiaque (H.V.G.; galop gauche).

Protéinurie : 0,30 g/24 h.

Gulot urinaire et compte d'Addis sont normaux.

L'azotémie est à 0,76 g/l, la clearance de la créatinine à 8 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>.

U.I.V. : Le rein droit est très petit (7,7 cm = - 2 DS), son pôle supérieur est nettement diminué.

Le rein gauche est de taille moins diminuée (10,5 cm = - 1 DS), l'excrétion est symétrique; des deux côtés les calices sont arrondis en doigt de gant, le groupe caliciel supérieur gauche est très proche du cortex. Vessie et uretères sont normaux.

En raison de la gravité de l'état de Chantal, on ne procède à aucune autre exploration et l'on institue un traitement par l'Aldomet associé au Nepressol et à l'Aldactone.

Evolution : La T.A. s'abaisse à 14/10; le F.O. et l'état cardiaque s'améliorent, le galop disparaît, mais l'azotémie s'élève à 1,60 g/l.

L'enfant sort du Service en Février 1970.

---



Observation n° 26

Jean-François L ...,

né le 27.9.1954; pas de renseignements sur la grossesse, ni sur les antécédents familiaux.

Hypertension révélée à l'âge de 5 ans, par des céphalées.

Hospitalisé en 1960, à 6 ans :

La taille est un peu diminuée (110 cm = - 1 DS).

T.A. à 18/14 avec retentissement oculaire (F.O. : artère grêles, exsudats, hémorragies - TACR : 60); l'E.C.G. est à peu près normal.

Pas de protéinurie; culot urinaire et compte d'Addis normaux.

Azotémie : 0,12 g/l, clearance de la créatinine à 105 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>.

U.I.V. : Le rein droit n'est pas injecté.

Le rein gauche paraît de taille normale, mais présente une encoche sur le bord externe du bassin.

U.P.R. : montre à droite un bassin très dilaté sur un rein atrophique.

Artériographie : Rein gauche normal (11 cm)

A droite, ni le rein, ni l'artère rénale ne sont visibles.

Néphrectomie droite (15 g) en 1960

Evolution post-opératoire :

La T.A tombe à 11/5, le F.O. se normalise.

En Juin 1967, la T.A. était à 10,5/8, la croissance était normale.

Néphrectomie :

Macro : Le rein est petit, pèse 15 g et mesure 4 cm de long sur 2 cm de large. Il est irrigué par 3 artères rénales très grêles dont la moyenne, la plus importante, mesure environ 1 mm de diamètre, la surface du rein est irrégulière, bosselée. Le bassin est considérablement augmenté de volume et le parenchyme rénal irrégulièrement aminci tout autour.

Micro : En dehors de quelques îlots de parenchyme rénal normal, tout le rein est le siège de lésions d'hypoplasie segmentaire étendue.

La médullaire de tous les rénicules contient des éléments dysplasiques sous la forme de tubes primitifs au sein d'un mésenchyme embryonnaire.



Observation n° 27

Didier C ....

né le 10.7.1955; pas de renseignements sur la grossesse; antécédents familiaux sans particularité (3 soeurs).

Protéinurie découverte à 8 ans; H.T.A. découverte à 11 ans, lors d'un examen de surveillance, à 15/9; le F.O. est normal. Le développement pondéro-statural est normal, mais on note un retard mental modéré (Q I = 70). Il existe à cette époque une polyurodipsie (2 à 3 1/24 h), une protéinurie de 0,50 à 1 g/24 h, une hématurie microscopique (90 000 H/mm). Il n'y a pas de pyurie. L'azotémie est à 0,55 g/l, la concentration à 1013.

L'U.I.V. : montre des reins de petite taille.

L'enfant reçoit un traitement associant Nepressol et Réserpine.

Hospitalisation dans le Service en 1969, à 14 ans.

Pas de retard de croissance (T = 170 cm).

T.A. = 15,5/10 sans retentissement oculaire ni cardiaque.

Protéinurie à 1 g/24 h; le compte d'Addis est normal.

L'azotémie est à 0,70 g/l; la clearance de la créatinine à 45 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>; la concentration est à 1010; il existe une opsiurie.

L'U.I.V. : montre des reins de petite taille; les calices sont proches de la corticale qui paraît un peu irrégulière au pôle inférieur des deux reins.

Artériographie : Le rein droit (10 cm) et le rein gauche (10,5 cm) sont petits (environ - 1,5 DS); leurs contours sont nets, mais un peu bosselés. Il existe une encoche au pôle inférieur du rein gauche. La vascularisation distale est assez pauvre.

Dosage de rénine : en cours

Ponction biopsie : Deux zones d'aspect différents :

- Sous la corticale, il existe une zone évocatrice d'hypoplasie segmentaire, avec quelques tubes pseudo-thyroidiens, des vaisseaux à parois épaisses et des petites masses fibro-hyaline d'origine glomérulaire.

- Dans la zone adjacente, on note des glomérules volumineux peu nombreux, peu modifiés en dehors d'une fibrose peri-glomérulaire, deux glomérules sont fibreux. Les tubes sont également de diamètre augmenté, mais de structure normale.



Endartérite des artérioles et artères de moyen calibre.

Hypoplasie oligo-néphronique ou hypertrophie compensatrice en bordure d'une zone d'hypoplasie segmentaire.

L'enfant sort fin 1969, avec un traitement associant Réserpine et Nepressol.

---

#### Observation n° 28

Emile D ...,

né le 6.8.1947, né au terme d'une grossesse normale; antécédents familiaux sans particularité (1 soeur).

L'enfant a vomi jusqu'à l'âge de 14 mois; d'autre part, il a toujours été enurétique et polydipsique; enfin, il existe un certain retard mental. L'H.T.A. est découverte lors d'un examen systématique à 13 ans (17/10).

#### Hospitalisé en 1960 à 13 ans.

Il existe un retard pondero-statural important proche de - 3 DS ( T = 122 cm)

La T.A. est normale, bien que l'enfant n'ait pas été traité; il n'y a ni atteinte cardiaque, ni atteinte oculaire.

La diurèse et la consommation de boissons sont d'environ 1 l/24 h.

Protéinurie nulle. Compte d'Addis normal.

Azotémie : 0,60 g/l; clearance de la créatinine : 50 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>,  
concentration à 1014; opsiurie.

U.I.V. : Reins petits (7 cm à droite = - 1,5 DS)

(8,5 cm à gauche = - 1 DS)

aux contours bosselés. La distance cortico-calicielle est réduite. Les voies excrétrices sont normales.

Artériographie : Les artères rénales sont grêles des deux côtés et leurs branches sont peu fournies; les reins, de petite taille, sont bosselés et parcourus par de nombreuses bandes claires.

Biopsie : Deux zones d'aspect très différent :

- Un minuscule triangle sous capsulaire contient quelques rares tubes pseudo-thyroïdiens et des artérioles à parois épaisses.



- La moyenne partie du fragment examiné est constitué par un parenchyme rénal de structure normale où la seule anomalie est représentée par le diamètre augmenté des glomérules et des tubes et une discrète hyalinose sous-endothéliale des artérioles.

Hypoplasie oligo-néphronique ou hypertrophie compensatrice en bordure d'une zone d'hypoplasie segmentaire.

Evolution : Jusqu'en 1966, l'enfant n'est pas traité, la T.A. reste normale, le reste du bilan ne se modifie pas.

En Septembre 1966, l'enfant est hospitalisé pour des convulsions; la T.A. est élevée, l'azotémie à 1,40 g %.

On institue un traitement par l'Anaprel et l'Aldomet qui fait baisser la tension à 13,5/7.

Pas de nouvelles depuis cette date.

=====

#### Observation n° 29

Christian J ...,

né le 11.4.1949, au terme d'une grossesse normale; antécédents familiaux sans particularité (1 frère).

L'enfant a beaucoup vomi jusqu'à l'âge de 3 ans; depuis il souffre d'une soif vive et est resté emurétique jusqu'à 12 ans. A cette époque, une protéinurie est découverte, lors d'un examen systématique.

Hospitalisé en 1962 à 13 ans 1/2

Croissance normale (161 cm)

T.A. = 17/9. F.O.: ?

Protéinurie à 3 g/24 h.

Polyurie de l'ordre de 2,5 l/24 h

Culot urinaire et compte d'Addis normaux.

Azotémie à 0,70 g/l; clearance de la créatinine à 10 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>;  
concentration 1008.

U.I.V. : 2 petits reins symétriques.

Cystographie : mega vessie, mega uretère avec reflux bilatéral.



Biopsie : Deux zones d'aspect différent :

- Sous la capsule, on note un triangle dont les altérations sont évocatrices d'un aspect d'hypoplasie segmentaire.

- Dans le reste du parenchyme rénal, il existe 5 glomérules dont 2 sont volumineux et 3 autres présentent des lésions de hyalinisation partielle du flocculus.

Certains tubes sont atrophiques, les autres sont hypertrophiés, les artérioles présentent toutes une hyalinisation sous-endothéliale.

Traitement médical : Réserpine, puis simple restriction sodée.

Evolution : La T.A. reste à peu près stable, aux environs de 15/8 - les fonctions rénales restent très altérées.

En 1965, l'enfant fait une crise convulsive, sans doute liée à une hypocalcémie. Son azotémie est à 5 g/l. La T.A. est à 12/8. Un mois après épisode de défaillance cardiaque, la T.A. s'est élevée à 16/10 et l'enfant est mis à un traitement associant le Nepressol et la Réserpine.

Pas de nouvelles depuis cette date.

=====

#### Observation n° 30

Stephane J ...,  
né le 26.11.1956. Ictère au 3ème mois de la grossesse - né à terme. Antécédents familiaux sans particularité.

Pyurie découverte à l'âge de 18 mois, répondant à une valvule uréthrale qui est réséquée. Par la suite, la distension des voies urinaires persiste et entraîne une infection chronique et des lithiases à répétition. Une biopsie du rein gauche, faite en 1964, montre un aspect évocateur d'une pyélonéphrite à un stade avancé (Professeur NEZELOFF).

En 1967, découverte d'une hypertension artérielle à 15.

Hospitalisation en 1968 dans le Service, à l'âge de 12 ans.

Taille un peu diminuée (136 cm = - 1 DS)

T.A. : 17/12 avec atteinte du F.O. (micro-exsudats, flou papillaire, artères filiformes - TACR : 70); l'E.C.G. est normal.



Protéimurie : 0,10 g/24 h

Polyurodipsie d'environ 2 l/24 h

Culot urinaire et compte d'Addis normaux.

Azotémie à 0,43 g/l; clearance de la créatinine 61 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>,  
concentration 1010.

U.I.V. : Rein droit petit, à peine visible

Rein gauche normal.

Artériographie : très petit rein droit (4 cm = - 2,5 DS) à peine visible.  
Artère rénale grêle.

Artère rénale gauche normale, mais vascularisation distale peu fournie.  
Rein gauche augmenté de volume (12,5 cm = + 1 DS), mais bosselé avec des encoches profondes.

Fixation de mercure :

Gauche 43,2 %; contours du rein flous, fixation homogène.

Droit 0 %

Néphrectomie droite en Octobre 1968 (

Evolution post-opératoire : Bon état général en 1970; T.A. aux environs de  
13.

Néphrectomie :

Macroscopiquement : Rein bosselé, très petit (50 g); le parenchyme est réduit à presque rien, l'aspect dysplasique est manifeste. L'artère rénale est fine et grêle; le bassin est normal.

En dehors d'une zone limitée où le parenchyme rénal est normal, tout le reste du rein examiné est le siège de modifications importantes.

La médullaire est presque partout réduite à une mince bande où l'on ne note aucun élément dysplasique.

La corticale contient quelques glomérules fibreux, de très nombreux tubes pseudo-thyroïdiens, quelques infiltrats inflammatoires. Cet aspect est très évocateur d'une hypoplasie segmentaire, mais deux faits sont à noter : Il n'existe pas de lacunes vasculaires et les vaisseaux dont les parois sont généralement épaissies et la lumière rétrécie par une endartérite fibroblastique ne sont pas plus nombreux que normalement.

Hypoplasie segmentaire ou pyélonéphrite chronique ?

---



Observation n° 31

Jacques B ...,

né le 23.6.1955. Pas de renseignements sur la grossesse, ni sur les antécédents familiaux.

Polydipsie depuis la naissance; à 2 ans, découverte de valvules urétrales nécessitant plusieurs interventions. Il existe une importante dilatation pyélocalicielle, mais depuis plusieurs années l'enfant ne souffre plus d'infection urinaire quand, en 1968, on constate une élévation franche de la protéinurie.

Hospitalisation en 1968 à l'âge de 13 ans :

Pas de retard statural (T = 152 cm)

T.A. : 10/6

Protéinurie : 4 g/24 h - Hématies/mm : 30 000.

Azotémie : 0,40 g/l; clearance de la créatinine 56 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>

U.I.V. : Dilatation pyélocalicielle importante, surtout à droite, avec des calices en boule.

Biopsie rénale : Le prélèvement a porté exclusivement sur une zone très pathologique constituée essentiellement par des tubes pseudo-thyroïdiens, quelques rares masses fibro-hyalins représentant des glomérules et des vaisseaux présentant une endartérite, mais relativement peu nombreux. Pas d'éléments dysplasiques visibles. Cet aspect est évocateur d'hypoplasie segmentaire, mais on ne peut éliminer une hypoplasie corticale ou même une pyélonéphrite chronique.

Revu fin 1969 :

T.A. : 11/8

Protéinurie : 3 g/24 h.

Azotémie : 0,70 g/l.

Clearance de la créatinine : 45 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>.

---

Observation n° 32

Marie Josèphe L ...,

née le 10.4.1949, au terme d'une grossesse normale. Antécédents familiaux : 2 frères dont l'un est décédé d'un spina bifida.

Plusieurs poussées de cystite entre 1957 et 1960; protéinurie découverte en 1960, lors d'une vaccination.



Hospitalisation en 1967, à 18 ans

Croissance normale (T = 156 cm)

T.A. : 12,5/7 - F.O. et E.C.G. normaux.

Diurèse : 1 l/24 h

Protéinurie : 1,80 g/24 h.

Culot urinaire et compte d'Addis normaux.

Azotémie : 0,26 g/l; clearance de la créatinine 67 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>;  
concentration 1017.

U.I.V. : Rein droit petit (8,5 cm = - 2 DS)

Rein gauche (10 cm = - 1 DS). Atrophie corticale généralisée, plus marquée au regard du calice moyen gauche; aspect un peu anormal des calices dont le fond est convexe, en forme de coeur - discrète dilatation des bassinets et des uretères.

Cystographie : pas de reflux.

Dosage de rénine :

|                           |              |
|---------------------------|--------------|
| Sang veineux périphérique | 16,6 ng/l/mn |
| Veine rénale gauche       | 12,5 "       |
| Veine rénale droite       | 20,8 "       |

donc résultats normaux.

Dosage de l'aldostérone urinaire : 2 gamma/24 h en régime monosodé (taux normal).

Biopsie rénale : Le fragment examiné concerne un prélèvement effectué exclusivement dans une zone très pathologique présentant tous les éléments caractéristiques d'une hypoplasie segmentaire.

L'enfant sort sans traitement; sa tension artérielle doit être surveillée régulièrement.

---

Observation n° 33

Monique L ...,

née le 3.4.1951. Grossesse normale - accouchement à terme. Trois soeurs bien portantes; la mère est hypertendue depuis cette grossesse et on a découvert chez elle une sténose de l'artère rénale.



Nombreux épisodes d'infection urinaire de 5 ans à 13 ans.

Hospitalisation en 1968, à 17 ans.

Croissance normale (T = 158 cm)

T.A. : 11/6

Protéinurie : 0 - diurèse normale.

Culot urinaire et compte d'Addis normaux.

Azotémie : 0,40 g/l; clearance de l'inuline 98 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>, pas de trouble de concentration.

U.I.V. : Rein droit un peu petit (10,5 cm = 1 DS)

Rein gauche petit (8,5 cm = - 2 DS) avec un calice supérieur gauche arrondi, très proche de la corticale.

Fixation de mercure :

Rein droit : 43,2 %. Le rein apparaît homogène.

Rein gauche : 18,2 %. Le rein paraît petit, bosselé.

Biopsie : Aspect typique d'hypoplasie segmentaire coexistant avec une zone de parenchyme normal où la seule anomalie notée est une discrète hyalinose sous-endothéliale des artérioles.

Evolution : En Décembre 1969 : bon état général. T.A. normale.

=====

Observation n° 34

Annie S ...,

née le 2.2.1959 - grossesse normale - accouchement à 8 mois. Poids de naissance 2 700 g - Rien à noter dans les antécédents familiaux (2 frères).

A 7 ans, apparition d'une polyurodispsie; à 8 ans, survenue de convulsions qui font découvrir l'H.T.A. à 18/14.

Hospitalisation en 1967, à 8 ans :

Retard pondéro-statural important (101 cm = - 4 DS)

T.A. : 17/11, F.O. sub normal - TACR 120

Insuffisance cardiaque.

Protéinurie : 0,10 g/24 h

Compte d'Addis normal

Azotémie : 0,49 g/l; clearance de la créatinine 17 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>, concentration 1014.



Il existe des anomalies vasculaires multiples : sous-clavière gauche retro-oesophagienne, aorte descendante à droite, sténose de la sous-clavière droite, insuffisance aortique par bicuspidie sigmoïdienne. Le caryotype est normal.

Cystographie rétrograde : reflux bilatéral, prédominant à gauche, injectant des cavités dilatées.

Artériographie : Rein droit petit (5,5 cm = - 2 DS), malformé, bosselé avec des incisures. Image en queue d'aronde au niveau du calice inférieur. Artère rénale grêle.

Rein gauche plus volumineux (7,5 cm = - 0,5 DS), avec cavités dilatées - incisure sur le bord externe.

Traitement médical : Nepressol + Réserpine + Esidrex, puis Anti-pressine; T.A. aux environs de 14/8 en 1968.

Pas de nouvelles depuis cette date.



- III -

ANALYSE DES OBSERVATIONS

---

1°) ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Notre matériel d'étude comporte 28 documents anatomiques :

- 2 autopsies (Observations 19, 22)
- 13 néphrectomies dont une héminéphrectomie (Observations 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 26, 30).
- 13 biopsies (Observations 12, 13, 17, 18, 21, 21, 23, 27, 28, 29, 31, 32, 33).

Dans 6 cas (Observations 14, 15, 16, 24, 25, 34), nous ne possédons pas d'examen histopathologique et le diagnostic d'hypoplasie segmentaire a été porté exclusivement sur l'aspect radiologique. De même que pour 3 biopsies (Observations 12 et 13) dans lesquelles le prélèvement a porté sur les zones adjacentes aux zones hypoplasiques.

Pour la commodité de l'exposé, nous étudierons ces documents en deux groupes séparés.

I) Les formes pures d'hypoplasie segmentaire comportant 20 documents anatomiques :

- 2 autopsies (Observations 19 et 22)
- 11 néphrectomies (Observations 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11)
- 7 biopsies (Observations 12, 13, 17, 18, 20, 21, 23)

II) Les formes complexes d'hypoplasie segmentaire comportant 8 documents anatomiques :

- 2 néphrectomies (Observations 26, 30)
- 6 biopsies (Observations 27, 28, 29, 31, 32, 33).



## I - Les formes pures d'hypoplasie segmentaire

1) Aspect macroscopique : Dans les 13 cas où celle-ci a pu être faite, elle a montré qu'il s'agissait toujours de reins petits, le poids de ces reins étant compris entre 12 et 35 g. Deux fois, seulement, le rein était peu diminué de volume (Observations 2 et 10). Dans les 2 autopsies, un des reins était nettement plus petit que l'autre.

Ces reins sont parfois globalement diminués de volume, leur surface est alors irrégulièrement granuleuse - le plus souvent l'atrophie concerne un des pôles du rein, ou les 2 pôles du rein, respectant la partie médiane. Parfois, il existe une alternance de rénicules normaux et de rénicules atrophiques. Insistons sur le fait que ces zones atrophiques sont parfois extrêmement discrètes et parcellaires. La coupe longitudinale du rein, passant par la région du hile, montre qu'il s'agit d'une atrophie portant à la fois sur la corticale et sur la médullaire, avec dilatation de la cavité pyélique en regard.

Dans tous ces cas, les artères rénales, souvent multiples, sont grêles et il n'a jamais été observé d'anomalies des voies excrétrices.

2) Etude histopathologique : Elle montre dans la majorité des cas une des principales caractéristiques de la lésion : la juxtaposition de zones rétractées et de zones apparemment normales, séparées par une limite très nette, comme tirée au cordeau. Cet élément de diagnostic n'a pas été mis en évidence sur les biopsies. En effet :

- 2 d'entre elles portaient uniquement sur la zone adjacente à l'hypoplasie segmentaire (Observations 12 et 13)

- les 2 autres portaient uniquement sur la zone d'hypoplasie segmentaire et les zones adjacentes n'ont pu être étudiées (Observations 17 et 18).

Nous étudierons successivement les caractéristiques histopathologiques de ces deux types de zones.

a) Les zones rétractées, plus ou moins nombreuses, plus ou moins étendues sont de topographie variable selon les observations, s'étendant de la capsule du rein jusqu'à la cavité pyélique, intéressant un ou plusieurs lobes ou lobules rénaux, qui sont considérablement diminués de hauteur, l'amincissement portant à la fois sur la corticale et sur la médullaire.



Dans la corticale, l'aspect est à quelques nuances près très comparable d'une observation à l'autre.

Les altérations les plus frappantes concernent les tubes et les vaisseaux. Les tubes présentent deux types de modification : tantôt ils sont complètement collabés, bordés par un épithélium très clair et leur lumière est à peine visible, tantôt ils sont dilatés, leur épithélium est cubique parfois endothéliforme et leur lumière est remplie par un cylindre colloïde, conférant à ces plages de tubes un aspect pseudo-thyroïdien.

Les artères sont également très pathologiques, leurs modifications sont d'autant plus marquées que le calibre du vaisseau se rétrécit. Dans toutes les observations où nous avons pu examiner le rein en entier, l'artère rénale, bien que de calibre réduit est histologiquement normale. Les artères interlobaires des segments hypoplasiques présentent une endartérite peu marquée avec parfois quelques multiplications des membranes élastiques internes. Les artères arquées et interlobulaires sont, par contre, très modifiées. Beaucoup plus nombreuses que normalement, elles présentent toutes des lésions d'endartérite chronique scléro-élastique plus ou moins sténosantes. Quant aux artérioles, une hyalinose sous endothéliale marquée obstrue presque toujours leur lumière; on y observe parfois des lésions de nécrose fibrinoïde de l'intima.

Un fait très particulier est la quasi constance de cellules musculaires lisses claires dans les artères de moyen calibre, de petit calibre ou dans les artérioles. De plus dans tous les cas, nous avons noté la présence de larges lacunes vasculaires dilatées, parfois très nombreuses, bordées par un endothélium, ne contenant jamais d'hématies, d'origine probablement veineuse.

L'infiltration inflammatoire interstitielle de ces zones est des plus discrète, parfois inexistante.

Les nuances qui différencient ces corticales les unes des autres concernent essentiellement les glomérules.

Dans certains cas, ceux-ci ne sont pas visibles aux colorations usuelles, ces zones apparaissent alors comme agglomérulaires. En fait, les colorations par le P.A.S. mettent en évidence de petites masses fibro-hyalines où l'on reconnaît encore le lacis des capillaires du floculus. Dans ce lacis sont les plus souvent emprisonnés quelques éléments cellulaires difficiles à identifier. La capsule de BOWMAN n'est pas visible, ce qui gêne l'identification de ces glomérules.



Dans d'autres cas, les glomérules sont plus faciles à identifier. Ils apparaissent plus nombreux que normalement, très rapprochés les uns des autres, les colorations par le P.A.S. mettent en évidence leur aspect particulier. Le floculus scléreux est plus foncé, constitué par des membranes basales tortueuses enserrant quelques cellules et séparé de la capsule de BOWMAN par un croissant hyalin, plus clair, complètement acellulaire.

Dans 7 observations ( 1, 3, 4, 5, 8, 9, 11), nous avons noté généralement au niveau des vaisseaux arqués, la présence de formations vasculaires entourées d'anneaux fibreux, composés de cellules fusiformes disposées concentriquement et souvent centrées par des foyers de nécrose fibrinoïde, évoquant la structure de formations glomiques.

Il n'est pas rare, enfin, de trouver un infarctus hémorragique de ces segments hypoplasiques (observations 1, 4, 8, 11).

La médullaire, réduite à une mince bande, comporte deux zones superposées très différentes; près de la jonction cortico-médullaire, il existe de toutes petites cavités tubulaires remplies de cylindres colloïdes leur donnant l'aspect de micro-vésicules thyroïdiennes. Entre ces plages pseudo-thyroïdiennes et la muqueuse pyélique, on trouve un tissu fibreux et mésenchymateux, au sein duquel sont parsemés quelques rares tubes collecteurs, souvent disposés parallèlement à la muqueuse pyélique. A noter l'absence des anses de HENLE. Dans deux observations (1, 4), il existait de plus des hémorragies sous pyéliques.

b) Les zones adjacentes, sont séparées des zones rétractées par une limite très nette; les modifications observées sont de deux ordres.

Dans tous les cas (sauf les 2 observations 17 et 18 où le parenchyme adjacent n'était pas intéressé par le prélèvement), il existe des lésions artériolaires d'artériosclérose ou d'artériolonecrose plus ou moins marquées selon les cas.

Les artères de moyen calibre présentent parfois de discrètes lésions d'endartérite. De plus, dans 10 des cas (observations 1, 8, 10, 11, 12, 19, 20, 21, 22, 23), un pourcentage variable de glomérules, selon les cas, présentent des lésions plus ou moins segmentaires du floculus en rapport avec l'hypertension. Ces lésions peuvent donc être considérées comme des lésions de néphroangiosclérose. Aux lésions glomérulaires les plus marquées s'ajoutent des travées de fibrose interstitielle au sein desquelles les tubes sont atrophiés avec vitrées épaissies.



Toutes ces lésions vasculaires, quelle que soit leur intensité, ne sont jamais aussi prononcées que dans les zones rétractées. Signalons que dans deux cas (Observations 8, 11), il existait en plus quelques travées de pyélonéphrite chronique et dans 8 cas, il a été observé des lésions de néphrocalcinose dans les médullaires des zones adjacentes.

## II - Les formes complexes d'hypoplasie segmentaire

1) Etude macroscopique : Dans un cas (observation 26), tous les rénicules sont également touchés et il existe une volumineuse poche hydro-néphrotique.

Dans l'observation n° 30, le rein est très petit, bosselé, avec un parenchyme presque complètement disparu; le bassin est normal.

2) Etude histopathologique : La particularité de l'observation n° 26 réside dans l'étendue des lésions au niveau de la corticale où seuls sont préservés quelques flots de parenchyme rénal sain et la présence au niveau de la médullaire de tous les rénicules d'éléments dysplasiques, sous forme de nombreux tubes primitifs au sein d'un mésenchyme embryonnaire. Il s'agit donc là du seul rein hypoplasique avec dysplasie de la série.

Dans les observations 27 et 28, le prélèvement biopsique n'était pas assez volumineux, pour que l'on puisse affirmer avec certitude la nature de la lésion d'hypoplasie segmentaire dans les deux petits triangles capsulaires examinés, mais les examens radiologiques étaient en faveur de ce diagnostic. Or, nous avons été frappés, dans les deux cas, par l'hypertrophie des néphrons dans les zones adjacentes, nous suggérant la possibilité d'une hypoplasie oligonéphronique.

S'agit-il de deux cas d'hypoplasie segmentaire ? Mais, dans ce cas, nous comprenons mal l'hypertrophie des néphrons dans les zones adjacentes.

S'agit-il de deux cas d'hypoplasie oligonéphronique ? Mais, dans ce cas, nous comprenons mal les données de la radiologie et les petits triangles atrophiques sous capsulaires.

S'agit-il de l'association de ces deux types d'hypoplasie ? Ceci nous semble improbable.

Dans les observations 29, 30 et 31, l'association à une uropathie malformative nous pose de sérieux problèmes.

Comme nous le verrons, en effet, au diagnostic différentiel, il existe une lésion très voisine de l'hypoplasie segmentaire que R. HABIB a désigné sous



le nom d'hypoplasie corticale (15). Ces deux types de lésions ne se distinguent l'une de l'autre que par les anomalies artérielles beaucoup plus marquées dans l'hypoplasie segmentaire que dans l'hypoplasie corticale et par la présence de lacunes vasculaires dans l'hypoplasie segmentaire qui ne se retrouvent pas dans l'hypoplasie corticale.

La médullaire en regard d'autre part comporte, en principe, des formations dysplasiques.

Si nous disposons d'une néphrectomie pour l'observation n° 30 dans laquelle rappelons le, nous n'avons pas trouvé d'éléments en faveur d'une dysplasie, nous ne disposons que de petits fragments biopsiques pour les observations 29 et 31. Nous avons porté le diagnostic d'hypoplasie segmentaire dans ces trois observations, mais l'exiguïté des fragments biopsiques dans les observations 29 et 31 ne nous permet pas d'affirmer l'absence d'éléments dysplasiques dans ces reins.

Nous sommes certains de l'absence de ceux-ci dans l'observation 30. Dans les trois cas, cependant, les lésions vasculaires nous paraissent relativement plus discrètes que dans nos autres cas d'hypoplasie segmentaire.

Les observations 32 et 33 ne nous posent aucun problème histopathologique, quant au diagnostic d'hypoplasie segmentaire. Leur seule particularité est clinique. En effet, ces malades ne sont pas hypertendus.

## 2°) ETUDE RADIOLOGIQUE

### I - Matériel d'étude

Les divers examens radiologiques que nous avons examinés comprennent :

Dans presque tous les cas (31 sur 34) une urographie intra-veineuse (Observations 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 20, 21, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31, 32, 33).

Assez souvent une artériographie rénale, faite selon la technique de SELDINGER, dans 20 cas (Observations 2, 3, 4, 5, 7, 8, 9, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 21, 26, 27, 28, 30, 34).

Parfois, une uretero pyélographie rétrograde dans 4 cas (Observations 3, 9, 11, 26) ou une cystographie rétrograde dans 8 cas (Observations 5, 6, 12, 17, 24, 29, 32, 34).

Enfin, une radio sans préparation de l'abdomen : 1 cas (Observation 19) ou des tomographies de l'abdomen : 1 cas (Observation 23).



## II - Résultats

A - Les urographies intraveineuses ont donné des images fondamentales pour le diagnostic de l'hypoplasie segmentaire.

### 1) Méthodes

Cet examen a compris :

- un cliché sans préparation permettant parfois d'apprécier déjà la taille des reins.

- des clichés aux divers temps de l'opacification, faits avec une quantité suffisante de produit de contraste, parfois associés à une légère compression abdominale destinée à écarter les superpositions gazeuses et à des coupes tomographiques, enfin, des clichés pre, per et post mictionnels.

2) Ces clichés nous ont donné les renseignements suivants sur :

#### a) les anomalies fonctionnelles :

- on peut noter un retard de sécrétion du côté atteint, ou le plus atteint (Observations 4, 12, 15)

- ou plus souvent une mauvaise opacification uni ou bilatérale (Observations 1, 3, 5, 8, 10, 11, 15, 20). Le rein est parfois à peine visible (Observation 30) ou ne s'opacifie pas (Observation 26).

b) Anomalies morphologiques : elles sont beaucoup plus caractéristiques - elles portent sur :

- la diminution de la taille du rein : Celle-ci est déjà appréciée par rapport à la taille du rein opposé, mais l'atteinte peut être bilatérale; de toute façon, il convient de mesurer sur un cliché de face le plus grand diamètre du rein et de le rapporter à la taille de l'enfant suivant la formule de HODSON :

$$Y = 0,057 \times X + 2,646$$

Y étant la taille du rein en cm

X " " de l'enfant en cm.

Il faut exiger un écart de plus d'une déviation standard avec la normale, pour que la différence soit significative (N.B. : nos mesures ont été faites d'après les graphiques de HODSON (32) qui ne permettent pas une estimation chiffrée au-delà de 2,5 D.S.)



- La diminution de la taille du rein peut être très nette; parfois, le rein est plus ou moins allongé le long du rachis, mais aplati dans le sens transversal (Observation 1); en règle, le rein est réduit dans toutes ses dimensions (Observations 3, 4, 5, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 17, 21, 23, 25, 27, 28, 29, 30, 32, 33).

- Parfois, il est plus difficile d'affirmer l'hypoplasie, car la diminution de taille du rein ne dépasse pas 1 D.S. (Observations 6, 7, 18, 20, 24).

- Mais, quelle que soit la taille du rein, l'atrophie peut se marquer plus nettement au niveau d'un des pôles, qui, alors, apparaît plus ou moins séparé du reste du parenchyme par un sillon, et ce signe nous paraît l'un des plus caractéristiques des l'hypoplasie segmentaire (Observations 2, 6, 7, 25).

- Enfin, le contour du rein peut au maximum apparaître irrégulier, bosselé, avec de multiples incisures (Observations 12, 18, 24, 26, 28).

Les anomalies pyélocalicielles sont, elles aussi, très évocatrices :

Dans l'ensemble, on note une diminution globale du volume du système pyélocaliciel.

- Parfois, on constate que les petits calices sont horizontaux, comme suspendus, car apparemment non reliés au bassinet par de grands calices (Observation 1).

- Ou que des groupes caliciels ne s'opacifient pas ou mal (Observations 10, 12).

- Les tiges calicielles sont souvent d'aspect rectiligne, comme rigide, cependant, que les calices sont généralement arrondis, plus ou moins dilatés, au fornix plat ou convexe. L'association de ces anomalies des tiges et de leurs calices a donné lieu à diverses comparaisons telles que : images en crosse de golf, en doigt de gant, en queue d'aronde (Observations 2, 3, 4, 13, 14, 15, 20, 24, 25).

- Enfin, souvent aussi, on constate simplement que les calices sont un peu arrondis, "en boule", (Observations 6, 11, 13, 15, 18, 21, 23, 28, 31, 32).

- Mais, dans tous les cas, quelle que soit l'anomalie des calices, un élément fondamental du diagnostic, toujours visible si la néphrographie est suffisante, est la diminution de la distance cortico-calicielle, témoignant de l'hypoplasie du parenchyme dans le segment atteint.



Cette diminution de la distance cortico-calicielle apparaît souvent en regard d'une encoche plus ou moins nette du bord du rein (Observations 12, 18, 25 en particulier).

Du côté opposé au rein nettement touché, on peut faire des constatations variables :

- Le rein peut être strictement normal, tant dans sa fonction que dans sa morphologie (Observations 1, 2, 3, 4, 6, 7, 30) et il existe même souvent, dans ce cas, une hypertrophie compensatrice mesurable, égale ou supérieure à 1 D.S. (Observations 1, 2, 5, 6).

- Cependant, la taille normale ou sub normale de ce rein (Observations 8, 9, 11, 12, 13, 15, 17, 18, 26) ni même son hypertrophie (Observation 16) n'empêchent l'association à d'autres anomalies qui laissent un doute sur son intégrité ou le font apparaître comme certainement pathologique :

- simple encoche du pourtour externe (Observation 26)

- ou anomalies pyélocalicielles,

parfois, si discrètes qu'il est difficile d'en affirmer le caractère pathologique, tel l'aspect un peu arrondi d'un calice (Observations 5, 8), ou au contraire très nettes, la dilatation calicielle incontestable s'accompagnant d'une diminution importante de la distance cortico-calicielle (Observations 10, 11, 12, 13, 15, 16, 17, 18). De sorte que l'on peut trouver au niveau du rein opposé une anomalie nettement localisée à un pôle, mais, que parfois aussi l'atteinte des deux reins est à peu près symétrique (Observations 19, 20, 21, 23, 24, 25, 27, 28, 29, 32, 33), ceux-ci étant parfois particulièrement petits, bosselés, manifestement très pathologiques (Observations 19, 27, 28).

Enfin, l'urographie intraveineuse permet de s'assurer de l'intégrité des voies urinaires basses; elle a mis en évidence un reflux dans un cas (Observation 18).

B - Les explorations par voie basse sont d'importance bien moindre :

L'U.P.R. (uretero pyélographie rétrograde) n'a guère d'intérêt. Elle figurait parfois déjà dans le dossier de nos malades, mais nous n'en avons pas demandé. Il est bien rare actuellement que l'urographie intraveineuse ne parvienne pas à opacifier les cavités excrétrices.

Par contre, la cystographie rétrograde faite 8 fois a montré dans 3 cas l'existence d'un reflux vésico-urétéral (Observations 6, 29, 34)



## C - L'artériographie rénale

### 1) Méthodes

Faite sous anesthésie générale, il s'est toujours agi, dans nos observations, d'une artériographie non sélective faite selon la technique de SELDINGER, par ponction fémorale et cathétérisme rétrograde.

### 2) Résultats

#### a) Le temps artériographique :

L'artère rénale est toujours de calibre régulier, mais d'autant plus courte et grêle que le rein est plus hypoplasique (Observations 2, 3, 4, 5, 8, 9, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 28, 30).

Le réseau artériolaire parenchymateux est souvent peu fourni dans les zones hypoplasique, phénomène particulièrement net dans les observations 2, 16, 17, 27, 28, 30.

Dans 2 cas, on a noté une artère rénale double (Observations 8, 17).

Enfin, dans 1 cas (Observation 26), l'artère rénale paraissait à peu près invisible.

b) Le temps parenchymateux : donne en règle une très belle image de la silhouette rénale, permettant d'en mesurer aisément la longueur et d'en préciser les bosselures plus ou moins nombreuses et parfois l'existence de bandes claires non vascularisées correspondant aux segments atteints.

L'artériographie a, en outre, le mérite de rendre évident le caractère pathologique d'un rein, caractère qui n'apparaissait pas toujours avec la même netteté sur l'urographie (Observations 8, 12, 13, 15, 16, 17, 21, 27, 30, 34).

Enfin l'opacification du parenchyme a parfois été retardée et moins nette du côté atteint (Observations 2, 3, 8). Dans un cas (Observation 26), le rein atteint n'était pas visible.

### Conclusion

De cette étude radiologique, il ressort que les lésions :

- peuvent paraître strictement unilatérales (Observations 1 à 7 et 26)

bilatérales, mais prédominant nettement d'un côté (Observations 8 à 16 et 30, 32, 33, 34).





| Obs. | Taille des reins |         | Fixation Hg      |                 | Néphrect.      | Fixation Hg après Néphrectomie |        | Evolution après chirurgie |
|------|------------------|---------|------------------|-----------------|----------------|--------------------------------|--------|---------------------------|
|      | D                | G       | D                | G               |                | D                              | G      |                           |
| 2    | -2,5 DS          | + 1 DS  |                  |                 | Droit          |                                | 35,8   | Guérison                  |
| 4    | N                | -2,5 DS | 120% de la norm. | 45% de la norm. | Gauche         |                                |        | Guérison                  |
| 5    | + 1 DS           | -1,5 DS | 45,2 %           | 2 %             | Gauche         | 33,7 %                         |        | Guérison                  |
| 6    | N                | + 1 DS  | 27,1 %           | 31,2 %          | Polaire droit  | 19,3 %                         | 32,4 % | Guérison                  |
| 7    | N                | -1,5 DS | 35 %             | 16,5 %          | Polaire gauche |                                |        | Echec                     |
| 11   |                  |         |                  |                 | Gauche         |                                |        |                           |
| 13   | -2,5 DS          | -0,5 DS | 6 %              | 23 %            | -              | 45 %                           |        | Echec                     |
| 14   | -1,5 DS          | -2,5 DS | 22,5%            | 8,5 %           | -              |                                |        |                           |
| 17   | -1,5 DS          | -1 DS   | 9 %              | 6 %             | -              |                                |        |                           |
| 21   | -1,5 DS          | -1 DS   | 9,8%             | 12,6 %          | -              |                                |        |                           |
| 24   | -1,5 DS          | -1 DS   | 8,8%             | 9,1%            | -              |                                |        |                           |
| 30   | -2,5 DS          | +1 DS   | 0 %              | 43,2%           | Droit          |                                |        | Guérison                  |
| 33   | -1, DS           | -2 DS   | 43,2%            | 18,2%           | -              |                                |        |                           |

bilatérales et touchant à peu près également chacune des reins (Observations 18 à 25 et 27, 28, 29, 31). Dans l'observation n° 17, les reins sont de taille inégale, mais les lésions pyélocalicielles, les anomalies artériographiques sont importantes de chaque côté.

## 2°) EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Outre les examens radiologiques, nous avons pratiqué :

- une étude de la fixation du mercure radioactif
- et quelques dosages de rénine plasmatique et d'aldostérone urinaire.

### A - Fixation de mercure radioactif

Elle a été étudiée dans 15 cas (Observations 2, 4, 5, 6, 7, 11, 13, 14, 15, 16, 20, 21, 24, 30, 33).

#### I - Méthodes :

Dans 1 cas, nous n'avons disposé que d'une scintigraphie à la neohydrine qui donne une bonne image du rein, mais ne permet pas de mesurer le taux de fixation (Observation 15). Pour l'observation n° 16, nous ne disposons pas non plus de résultats chiffrés. Dans tous les autres cas, nous avons pu déterminer le taux de fixation de mercure en utilisant le 197 Hg sous forme de Cl<sub>2</sub> Hg. Avec cette méthode le taux de fixation considéré comme normal par rapport à la dose injectée est de :

$27 \pm 3,5\%$  à droite

$26 \pm 3,5\%$  à gauche

soit une valeur globale de  $53 \pm 6\%$ ; si l'un des reins est lésé ou absent, l'hyperfixation du côté opposé doit être telle que la fixation globale soit au moins égale à 47 %; si ce taux n'est pas atteint, on peut craindre que le rein opposé ne soit pas parfaitement sain. (N.B. : dans l'observation n° 4, le taux de fixation était exprimé en % par rapport à la normale).

II - Cette étude de la fixation nous a donné les résultats suivants :

#### 1) Renseignements fonctionnels

Cf. tableau donnant les corrélations entre la taille des reins et leur capacité de fixation.

a) Nous avons observé une hypo-fixation très nette du côté atteint ou le plus atteint dans les cas suivants : 4, 5, 7, 13, 14, 17, 30, 33 et la taille du rein de ce côté était également nettement réduite.



Dans le cas n° 6, la taille du rein atteint et la fixation de mercure de ce côté étaient normales (il s'agissait d'une hypoplasie localisée à un pôle).

b) Dans les cas 13 et 14, la fixation était très faible d'un côté et un peu inférieure à la normale de l'autre; la taille du rein était de ce côté une fois sub normale (13), une fois franchement diminuée (14).

c) Dans le cas 17 et surtout dans les cas 20, 21 et 24, la fixation était très diminuée des deux côtés et la taille des reins était :

- presque normale d'un côté et un peu diminuée de l'autre (17)
- assez nettement diminuée des deux côtés (20, 21, 24).

d) Nous avons observé une hyper-fixation du côté opposé au rein atteint dans les cas 2, 4, 5, 6, 7, 11, 30, 33 avec :

- une hypertrophie nette de la taille du rein dans les cas 2, 5, 6, 11, 30.
- un rein de taille à peu près normale : cas 4, 7.
- un rein de taille un peu diminuée : cas 33.

(N.B. : Dans les cas 2, 5, 11, la fixation de mercure a été faite après néphrectomie . Dans le cas n° 6, elle a été déterminée avant et après néphrectomie partielle).

e) Toutefois, un taux de fixation globale égal ou supérieur à 47 % n'a été observé que dans les cas 6, 7, 33.

Dans le cas 2, il était supérieur à 47 %, mais est retombé après la néphrectomie.

De ces différents résultats, nous pouvons déjà conclure que la fixation de mercure renseigne de façon bien plus précise sur la fonction du rein que la simple mensuration.

- En effet, des reins de taille sub normale peuvent avoir des taux de fixation très abaissés (20, 21, 24) ou peu abaissés (13) ou même étonnamment élevés (33).

- Par contre, une hypertrophie nette s'accompagne en règle d'une hyper-fixation (2, 5, 6, 11, 30).

## 2) Renseignements morphologiques

La fixation de mercure peut avoir un aspect non homogène du côté ou des côtés nettement atteints (Observations 2, 6, 7, 24, 33).



- Surtout elle peut permettre de suspecter un rein apparemment sain et dont le pouvoir de fixation apparaissait satisfaisant en mettant en évidence une zone de fixation non homogène (Observations 5, 11, 14).

#### B - Dosage de rénine

Nous les avons demandés dans 6 cas (7, 14, 16, 24, 27, 32).

Ces dosages ont été faits après arrêt de traitement hypertenseur depuis 5 jours et en régime normo sodé; le dosage de la rénine dans le sang veineux périphérique donne des résultats très infidèles, nous avons fait des dosages dans la veine cave et les veines rénales par cathétérisme.

#### Résultats :

Ils sont malheureusement très peu significatifs, voire contradictoires - nous n'avons jusqu'ici pas pu mettre en évidence d'~~hyper~~-réninémie du côté atteint, mais deux résultats (Observations 16, 32) ne nous sont pas encore parvenus.

|                         |                                |              |
|-------------------------|--------------------------------|--------------|
| <u>Observation n° 7</u> | Sang veineux périphérique      | 30,5 ng/l/mm |
|                         | V.C.I. sous rénale             | 18,7 "       |
|                         | Veine rénale gauche            | 25 "         |
|                         | Veine rénale droite inférieure | 20,7         |
|                         | Veine rénale droite supérieure | 33,3         |

Conclusion : Taux normal dans la veine gauche; taux à la limite supérieure de la normale dans le sang veineux périphérique et la veine rénale droite. Résultat un peu paradoxal puisque l'hypoplasie atteignait le rein gauche.

|                          |                                   |              |
|--------------------------|-----------------------------------|--------------|
| <u>Observation n° 14</u> | Veine iliaque                     | 17,5 ng/l/mm |
|                          | V.C.I. en aval des veines rénales | 17,5 "       |
|                          | Veine rénale droite               | 14 "         |
|                          | Veine rénale gauche               | 21 "         |

Conclusion : taux normaux (l'atteinte hypoplasique était bilatérale).

|                          |                                   |              |
|--------------------------|-----------------------------------|--------------|
| <u>Observation n° 24</u> | Sang veineux périphérique         | 69,5 ng/l/mm |
|                          | Veine iliaque                     | 3,5 "        |
|                          | V.C.I. en aval des veines rénales | 8,5 "        |
|                          | Veine rénale droite               | 14 "         |
|                          | Veine rénale gauche               | 4,5 "        |

Conclusion : là encore taux normaux sauf bizarrement dans le sang périphérique (hypoplasie bilatérale).



|                          |                           |              |
|--------------------------|---------------------------|--------------|
| <u>Observation n° 32</u> | Sang veineux périphérique | 16,6 ng/l/mm |
|                          | Veine rénale gauche       | 12,5 "       |
|                          | Veine rénale droite       | 20,8 "       |

Conclusion : taux normaux (hypoplasie segmentaire sans hypertension).

C - Dosage d'aldostérone urinaire

Il a été fait dans quatre cas seulement (14, 15, 16, 24), également en régime normo-sodé, dans le double but :

- de rechercher dans une hyperaldostéronurie le reflet d'une hyper-réninémie.

- et de poser les indications d'un éventuel traitement hypotenseur par des substances anti-aldostérone.

Observation n° 14 : Dosage de tetrahydroaldostérone :

43,5 mcg/24 h (N : 40 à 60)

Observation n° 15 : Dosage d'aldostérone :

16,25 mcg/24 h (N : 1 à 6)

Observation n° 16 : Dosage de tetrahydroaldostérone :

139,5 mcg/24 h (en régime désodé strict)

Observation n° 24 : Dosage de tetrahydroaldostérone :

78 mcg/24 h (N : 40 à 60).

Nous livrons ces chiffres sans autres commentaires.

3°) ETUDE CLINIQUE

Des différents éléments fournis par l'anatomo-pathologie, la radiologie et la fixation de mercure radioactif, il résulte que l'hypoplasie segmentaire peut être plus ou moins étendue à l'un des reins ou aux deux.

Il nous a paru intéressant d'étudier nos malades en les classant en 4 groupes, dont les trois premiers sont déterminés par la topographie des lésions et où tous les malades sont hypertendus.

Il s'agit des formes :

I - strictement unilatérales,

II - bilatérales mais asymétriques,

III - bilatérales à peu près symétriques.



Le quatrième groupe, absolument disparate, permettant simplement de réunir les différentes observations qui nous ont posé des problèmes particuliers, soit par leur traduction clinique, soit par l'association de l'hypoplasie segmentaire avec d'autres lésions.

I - Le premier groupe (Observations 1 à 7) rassemble donc les atteintes unilatérales, soit limitées à un pôle (Observations 6, 7), soit réparties dans l'ensemble du rein (Observations 1, 2, 3, 4, 5).

L'analyse clinique de ce groupe permet de rassembler les éléments suivants:

a) nombre de cas : 7

b) sexe : féminin : 6  
masculin : 1

c) signes révélateurs : leur choix, pour ce groupe comme pour les suivants pourra parfois paraître un peu arbitraire :

Les symptômes qui semblent avoir marqué le début de la maladie sont souvent intriqués (ainsi les céphalées avec des épistaxis, des troubles visuels, une dyspnée d'effort); d'autre part, il n'est pas possible de relier avec certitude un épisode survenu dans la petite enfance, une crise convulsive par exemple, avec une hypertension qui ne sera découverte que plusieurs années après.

Quoiqu'il en soit, les signes les plus nets qui nous ont paru traduire le début de la maladie ont été :

- des céphalées dans 4 cas (Observations 1, 4, 6, 7)
- une protéinurie dans 1 cas (Observation 5)
- une pyurie dans 1 cas (Observation 2)
- enfin, l'hypertension a été découverte de façon fortuite dans 1 cas (Observation 1) au décours d'une mononucléose infectieuse.

Signalons que le malade n° 1 a présenté une symptomatologie assez riche :

- . 3 crises convulsives dans la petite enfance, à l'âge de 4 ans,
- . 3 paralysies faciales de type périphérique, spontanément résolutives, l'année précédant son hospitalisation, à l'âge de 11 ans.

Enfin, un syndrome polyurodipsique modéré, puis une crise d'oedème aigu du poumon qui a déterminé l'hospitalisation.



d) l'âge moyen de début, tout en tenant compte des réserves faites plus haut, paraît être aux environs de 11 ans 1/2.

e) bilan hospitalier :

- les chiffres tensionnels sont dans l'ensemble assez élevés, avec en particulier une minima supérieure à 10 cm de mercure.

- fond d'oeil altéré : 4 cas (Observations 1, 4, 5, 7)

- signes d'hypertrophie ventriculaire gauche : 4 cas (Observations 1, 4, 5, 7).

- retard pondero-statural : 3 cas (Observations 1, 4, 5)

- protéinurie : 1 cas (Observation 1)

- pyurie : 0

- insuffisance rénale : nous la déterminons en raison de trois critères :

Le taux de l'urée sanguine (modérément élevé entre 0,50 g et 1 g/l, franchement élevé au-dessus d'1 g/l).

La diminution de la clearance de la créatinine (modérément abaissée entre 100 et 50 ml/mm/1,73 m<sup>2</sup>; nettement diminuée au-dessous).

La baisse du pouvoir de concentration (modérément diminué entre 1020 et 1015, nettement abaissé au-dessous. Dans ce groupe les signes d'insuffisance rénale rencontrés ont été :

. Azotémie élevée : 0

. Clearance de la créatinine abaissée : 2 cas (Observations 1, 4) de façon modérée.

. Pouvoir de concentration diminué : 2 cas (Observations 1 et 3)

Au total 3 insuffisances rénales très modérées, sans élévation de l'urée sanguine et dont l'une ne comportait qu'un trouble de concentration.

f) Signalons, enfin, que si nous avons fait figurer dans ce groupe l'observation n° 7 qui donnait un bel exemple d'hypoplasie partielle; nous l'étudierons plus en détail dans le quatrième groupe, en raison de l'existence d'un facies d'hypercalcémie idiopathique chez cette enfant.



## II - Deuxième groupe (Observations 8 à 10)

Ce groupe comprend les formes bilatérales où un seul des reins est nettement atteint.

L'analyse clinique de ce groupe permet de rassembler les éléments suivants :

a) nombre de cas : 9

b) sexe : féminin : 8 cas  
masculin : 1 cas

c) signes révélateurs :

- céphalées : 4 cas (Observations 8, 9, 10, 11)
- protéinurie : 1 cas (Observation 12)
- polyurodipsie : 1 cas (Observation 15)
- crises douloureuses abdominales : 3 cas (Observations 13, 14, 16).

Là encore, le choix des signes révélateurs peut être discuté : c'est ainsi que des céphalées sont souvent associées aux crises douloureuses abdominales ou à la protéinurie. En outre, le malade n° 16 avait eu un épisode transitoire d'infection urinaire et d'hématurie à l'âge de 5 ans.

d) âge moyen de début : 10 ans 1/2

e) bilan hospitalier :

- les chiffres tensionnels sont toujours élevés, avec une minima en règle supérieure à 10 cm de mercure.

- fond d'oeil altéré : 7 cas (Observations 9, 10, 11, 13, 14, 15, 16)

- signes d'hypertrophie ventriculaire gauche : 5 cas (Observations 9, 11, 13, 14, 15)

- retard pondero-statural : 5 cas (Observations 12, 13, 14, 15, 16)

- protéinurie : 8 cas (Observations 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16).

Seul le malade n° 10 avait une protéinurie importante, de l'ordre de 7 g/24 h (toutefois, la fréquence de la protéinurie en cas d'atteinte bilatérale paraît remarquable).

- pyurie : 1 cas (Observation 9).



Signes d'insuffisance rénale :

- Azotémie modérément élevée dans un cas (Observation 8).
- Clearance de la créatinine modérément abaissée dans 2 cas (Observations 10, 15), franchement abaissée dans un cas (Observation 8)
- Pouvoir de concentration diminué modérément dans un cas (Observation 14) et nettement diminué dans deux cas (Observations 8, 16).

soit, au total, une seule insuffisance rénale assez marquée, mais sans hyperazotémie franche et 3 insuffisances rénales assez discrètes.

III - Troisième groupe (Observations 17 à 25)

Ce groupe comprend les formes où les deux reins sont touchés de façon sévère; l'hypoplasie n'est pas cependant obligatoirement considérable (Observations 18, 20 où la taille des deux reins n'est pas diminuée de plus d'1 déviation standard); Nous avons également introduit dans ce groupe l'observation n° 17 où l'un des reins était de taille nettement supérieure à l'autre, mais où les anomalies pyélocalicielles étaient très nettes de ce côté, l'aspect morphologique très évocateur, la fixation de mercure nettement diminuée.

L'analyse clinique de ce groupe permet de rassembler les éléments suivants :

- a) nombre de cas : 9
- b) sexe : féminin : 7 cas  
masculin : 2 cas
- c) signes révélateurs :
  - céphalées : 4 cas (Observations 19, 21, 23, 24)
  - crises convulsives : 2 cas (Observations 17, 20)
  - protéinurie : 1 cas (Observation 18)
  - oedème aigu du poumon : 1 cas (observation 22)
  - douleurs abdominales : 1 cas (Observation 25).

Signalons que :

La malade n° 17 a souffert de plusieurs crises d'infection urinaire dans l'enfance.

La malade n° 23 a eu une paralysie faciale transitoire.



La malade n° 19 était polydipsique depuis la petite enfance.

d) Âge moyen de début : 8 ans 1/2.

e) bilan hospitalier :

- chiffres tensionnels : Ils sont en règle très élevés, mais pas plus que dans les autres groupes; le malade n° 18 avait une tension peu élevée.

- fond d'oeil altéré : 7 cas (Observations 17, 19, 20, 21, 23, 24, 25); le fond d'oeil n'a pas été examiné dans l'observation n° 22.

- signes d'hypertrophie ventriculaire gauche : 6 cas (Observations 19, 20, 21, 22, 23, 25).

- retard pondero-statural : 6 cas (Observations 17, 19, 20, 21, 23, 25); la taille et le poids du malade n° 7 n'étaient pas précisés.

- protéinurie : 9 cas (Observations 17 à 25)

- pyurie : 3 cas (Observations 21, 23, 24); de plus le malade n° 17 avait eu plusieurs épisodes d'infection urinaire.

- signes d'insuffisance rénale :

. Azotémie modérément élevée : 4 cas (Observations 17, 21, 24, 25); nettement élevés : 3 cas (Observations 18, 19, 22).

. Clearance de la créatinine modérément abaissée : 3 cas (Observations 20, 21, 24); nettement abaissée : 4 cas (Observations 17, 18, 21, 25); n'a pas été mesurée dans les observations n° 19 et 22.

. Pouvoir de concentration : modérément abaissé dans 3 cas (Observations 17, 21, 23); nettement abaissé dans 3 cas (Observations 18, 20, 24); non mesuré dans 3 cas (Observations 19, 22, 25).

Dans tous les cas, il existe donc une insuffisance rénale nette et parfois très sévère.

#### IV - Quatrième groupe (Observations 26 à 34)

Nous avons rassemblé ici tous les cas d'hypoplasie segmentaire dont l'interprétation nous a semblé plus délicate; il ne nous a pas été possible, étant donné le caractère hétérogène des observations du fait, soit de leur expression clinique, soit des lésions associées, d'en donner, comme pour les cas précédents, une vision synoptique.



La seule particularité qui puisse servir de lien à ces différentes observations est la nette prédominance du sexe masculin, qui contraste avec la prédominance du sexe féminin dans les autres groupes, mais nous n'avons aucune explication de ce fait.

Nous analysons chacune des observations tour à tour :

1) L'observation de Sabine C ..., (Observation 7), que nous avons déjà fait figurer dans le premier groupe, car elle offre un bon exemple d'hypoplasie segmentaire unilatérale partielle, est cependant tout-à-fait particulière.

Elle montre, en effet, l'association d'un facies d'hypercalcémie idiopathique tout-à-fait typique (sans stigmates biologiques, mais l'on sait que ceux-ci disparaissent habituellement dans les premières années de la vie) à une hypertension dont la cause n'est pas, comme il paraissait de règle jusqu'ici dans cette affection, une anomalie de l'artère rénale, mais une hypoplasie segmentaire.

Ces faits, étudiés par P. ROYER & coll. (67)

1° incitent à rechercher à l'avenir une éventuelle hypoplasie segmentaire chez des sujets atteints d'hypercalcémie idiopathique.

2° et permettent peut-être d'aider à imaginer la genèse de cette affection, que nous envisagerons ultérieurement.

Disons tout de suite qu'une telle association amènerait à penser qu'un facteur inconnu qui entraîne parfois, dans l'entité que constitue l'hypercalcémie idiopathique, des anomalies de l'aorte, telle la sténose supra-avalvulaire de notre malade, ou des artères pulmonaires et rénales, puisse également être responsable des lésions des artères intra-rénales dans un ou plusieurs segments; on ajouterait ainsi un argument supplémentaire en faveur de la thèse qui veut que l'hypoplasie segmentaire soit secondaire aux anomalies artérielles.

2) L'observation n° 34 est celles d'une petite fille de 8 ans; le premier symptôme de sa maladie a peut-être été un retard de croissance; à 7 ans, est apparu un syndrome polyurodipsique; à 8 ans, des convulsions font découvrir l'hypertension.

Le bilan hospitalier mettait alors en évidence :

- un retard pondero-statural net,

- une hypertension marquée avec retentissement oculaire modéré, mais sans insuffisance cardiaque.



Il existait une protéinurie minime; malgré un reflux vésico-urétéral bilatéral, les urines n'étaient pas infectées.

Enfin, l'insuffisance rénale, assez sévère, se marquait moins par l'élévation de l'azotémie que par la baisse du pouvoir de concentration et surtout de la clearance de la créatinine.

Nous ne possédons pas de document histologique, car l'enfant a fait un arrêt cardiaque lors de l'anesthésie qui préluait à la biopsie, mais l'aspect artériographique était tout-à-fait évocateur d'une hypoplasie segmentaire bilatérale asymétrique.

Cette enfant, mise au traitement anti-hypertenseur qui paraissait efficace, a rapidement été perdue de vue - Une telle observation pouvait faire évoquer trois diagnostics en l'absence de document anatomique :

- une pyélonéphrite chronique, mais on ne retrouvait pas d'infections urinaires à répétition et d'autre part l'insuffisance rénale ne paraissait pas assez sévère pour expliquer l'hypertension.

- un rein dysplasique avec hypoplasie et reflux ne pouvait être écarté.

- Toutefois, l'aspect artériographique plaiderait fortement en faveur de l'hypoplasie segmentaire; dans cette perspective les malformations vasculaires multiples prenaient toute leur valeur, comme dans l'observation précédente (artère sous-clavière gauche retro-oesophagienne, sténose de l'artère sous-clavière droite ayant peut-être fait méconnaître l'hypertension pendant un certain temps, aorte descendante située à droite, insuffisance aortique par bicuspidie sigmoïdienne probable).

3) L'observation n° 26 est celle d'un garçon dont l'hypertension s'est révélée à l'âge de cinq ans par des céphalées.

Le bilan hospitalier, à l'âge de six ans, a montré :

- un retard staturo-ponderal discret,

- une tension artérielle élevée avec atteinte oculaire, mais sans retentissement cardiaque.

L'absence de protéinurie, de pyurie, de signes d'insuffisance rénale.

L'urographie intraveineuse montrait une hypoplasie unilatérale (encore que sur le rein opposé, on ait noté une discrète encoche) qui semble, avec un recul de 7 ans, avoir été guérie définitivement par la néphrectomie.



Le seul fait particulier de cette observation que nous aurions sinon pu classer dans le premier groupe, est l'association de lésions dysplasiques à l'hypoplasie segmentaire.

Si les hypoplasies avec dysplasie sont relativement fréquentes, par contre, le nombre d'hypoplasies ou de dysplasies s'accompagnant d'hypertension est assez restreint. Il est possible qu'un certain nombre de ces cas correspondent, en fait, à des hypoplasies segmentaires avec dysplasie, bien que l'imprécision de l'étude anatomique ne nous permette pas de conclure; la seule observation où nous retrouvons cette association décrite avec précision, est celle de FAVRE qui concernait un garçon de 11 ans hypertendu (22).

4) Les observations 27 et 28 correspondent à deux cas où des lésions d'hypoplasie segmentaire s'associaient à des aspects d'oligoméganéphronie.

Il s'agit de deux garçons ayant un retard mental assez net et dont les premiers symptômes ont été :

- une protéinurie découverte à l'âge de 8 ans, puis un syndrome polyurodipsique (27)

- des vomissements et un syndrome polyurodipsique remarqué depuis la petite enfance (28).

#### Le bilan hospitalier :

Le malade n° 28 avait un retard staturo-pondéral important.

La tension artérielle était élevée dans l'observation n° 27, mais sans retentissement oculaire ni cardiaque, normale dans l'observation n° 28, bien qu'antérieurement on ait noté des chiffres élevés.

Il existait une protéinurie dans un cas (Observation 27).

Il n'y avait pas de pyurie.

L'azotémie était modérément élevée dans les deux cas, et le pouvoir de concentration, ainsi que la clearance de la créatinine étaient également assez nettement diminués.

L'urographie intraveineuse et l'artériographie montraient dans les deux cas des aspects très évocateurs d'hypoplasie segmentaire bilatérale à peu près symétrique.



Mais l'examen histologique des fragments biopsés apporte la surprise de découvrir à côté de petites zones d'hypoplasie segmentaire des images évocatrices d'hypoplasie oligomeganephronique.

Le traitement médical entrepris d'emblée (Observation 27) ou quand l'hypertension est réapparue (Observation 28) a donné de bons résultats dans les deux cas.

Discussion : Ces deux observations montrent la coexistence, jamais décrite jusqu'ici, de lésions évoquant l'oligomeganephronie et de zones d'hypoplasie segmentaire.

En faveur de l'oligomeganephronie plaide le syndrome polyurodipsique une fois très précoce (Observation 28), une fois plus tardif (Observation 27), comme il est vrai, on le rencontre assez souvent dans les hypoplasies segmentaires bilatérales.

En faveur de l'hypoplasie segmentaire, par contre, plaident :

- d'une part, l'existence d'une hypertension artérielle que l'on a l'habitude de ne rencontrer dans les oligomeganephronies qu'à un stade où l'insuffisance rénale est beaucoup plus sévère que chez nos malades.

- et d'autre part, les images radiologiques.

On pourrait, certes, se demander si l'aspect volumineux des glomérules dans les régions exemptes d'hypoplasie segmentaire ne témoigne pas d'une simple hypertrophie compensatrice; ce problème est d'autant plus difficile à résoudre que dans ces deux cas les fragments biopsiés étaient très petits, mais jamais dans les autres cas d'hypoplasie segmentaire, on n'a constaté d'hypertrophie des glomérules avoisinant les régions touchées.

5) Les observations n° 29, 30 et 31 sont celles de garçons porteurs d'uropathies malformatives avec valvules uréthrales dans deux cas (Observations 30, 31).

Dans l'observation n° 29 l'enfant a vomi dans la petite enfance et a souffert d'un syndrome polyurodipsique depuis cette date.

Dans les observations n° 30 et 31, l'uropathie malformative a dominé le tableau depuis la petite enfance, se marquant au début par une pyurie (Observation 30) et par un trouble de concentration (Observation 31), avec son cortège d'infections urinaires répétées, de lithiases, et a entraîné de multiples



interventions urologiques portant sur les valvules uréthrales, comme sur les reflux vésico-urétéraux, mais n'empêchant pas la dilatation des voies urinaires.

Cependant, quand ces deux derniers malades ont été vus dans notre Service, les urines étaient stériles depuis plusieurs années. Cette hospitalisation avait été motivée :

- par la découverte d'une protéinurie à l'âge de 11 ans (Observation 29) ou par l'élévation considérable d'une protéinurie jusque là à l'état de traces, à l'âge de 13 ans (Observation 31) et enfin par l'apparition d'une hypertension (Observation 30).

- il n'existait de retard statural que dans un cas (Observation 30)

- la tension artérielle était élevée dans deux cas (Observations 29, 30) avec retentissement oculaire sans atteinte cardiaque pour le dernier, par contre, la tension était tout-à-fait normale chez le malade n° 31.

- la protéinurie était à l'état de traces (Observation 30), élevée dans les deux autres cas (Observations 29, 31), avec une hématurie microscopique discrète pour le dernier.

- les urines étaient stériles dans les trois cas.

- l'azotémie était modérément élevée dans un cas (Observation 29), normale pour les deux autres. On retrouvait un trouble de la concentration chez les trois malades; enfin, la clearance de la créatinine était abaissée, très nettement pour le malade n° 29, aux environs de 60 ml/mn pour les malades 30 et 31.

#### Signes radiologiques :

L'urographie intraveineuse du malade n° 29 montrait une hypoplasie bilatérale et la cystographie rétrograde mettait en évidence une mega-vessie avec mega-uretère.

Les documents radiologiques antérieurs montraient nettement la dilatation des voies urinaires et le reflux vésico-urétéral pour les malades n° 30 et 31.

L'urographie intraveineuse du malade n° 31 montrait simplement une distension pyélocalicielle avec des calices en boule des deux côtés.

L'urographie et l'artériographie rénale du malade n° 30 montraient un rein très petit, à peine visible; le rein opposé, de taille augmentée, avait un aspect bosselé, mais sa fixation du mercure radioactif était bonne (43 %).



Evolution :

Observation n° 29 : Le traitement médical a semblé bien contrôler l'hypertension jusqu'à ce que l'insuffisance rénale ne s'aggrave.

Observation n° 30 : 2 ans après la néphrectomie, la tension artérielle reste normale.

Observation n° 31 : Ce malade, qui n'était pas hypertendu, n'a pas été revu depuis son hospitalisation en 1968.

Commentaires

1) Thérapeutique : Le malade n° 30 a subi une néphrectomie; bien que l'atteinte ait paru bilatérale et que la fixation globale du mercure soit restée inférieure à 47 %, le résultat semble bon deux ans après.

2) Diagnostic : Le cas de ces malades pose le problème des critères de diagnostic de l'hypoplasie segmentaire avec d'autres lésions, en particulier, la pyélonéphrite chronique. Nous en discuterons ultérieurement (cf. synthèse histologique). Disons simplement ici que ni l'aspect radiologique, ni les éléments cliniques ne nous paraissent suffisants pour trancher cette question, mais qu'on peut cependant constater que, s'il s'agissait d'une pyélonéphrite chronique, l'insuffisance rénale paraîtrait peut-être trop peu élevée pour expliquer l'hypertension.

L'observation n° 31 où l'on n'a pas constaté d'hypertension pourrait aussi bien figurer parmi les cas suivants :

6) En effet, les Observations 32 et 33 ont pour caractère particulier l'absence d'hypertension dans deux cas d'hypoplasie segmentaire.

Il s'agit de deux jeunes filles de 17 et 18 ans, qui ont eu de nombreuses poussées d'infection urinaire dans l'enfance; de plus la malade n° 32 avait une protéinurie depuis l'âge de 10 ans.

Le bilan hospitalier a montré :

- l'absence de retard staturo-ponderal,
- des chiffres tensionnels tout-à-fait normaux,
- une protéinurie nette dans un cas (Observation 32), absente dans l'autre.
- un culot urinaire et un compte d'Addis normaux,
- une azotémie normale,



- un pouvoir de concentration un peu abaissé (Observation 32), normal (Observation 33),

- une clearance glomérulaire un peu diminuée (Observation 32), normale (Observation 33).

soit au total : une insuffisance rénale dans un seul cas (Observation 32) mais modérée.

L'urographie intraveineuse montrait :

- une hypoplasie rénale bilatérale (Observation 32)

- une hypoplasie rénale unilatérale (Observation 33; le rein opposé, malgré une taille un peu petite, avait une fixation de mercure très augmentée.

La rénine plasmatique a été dosée dans un cas (Observation 32) : les chiffres trouvés étaient normaux.

La biopsie rénale a montré dans les deux cas des lésions typiques d'hypoplasie segmentaire.

#### Commentaires

1) L'absence d'hypertension dans ces cas d'hypoplasie segmentaire peut surprendre; elle a cependant déjà été rencontrée : les deux malades de LJUNGQVIST (43) étaient des femmes de 38 et 40 ans non hypertendues.

D'autre part, on sait que, si l'hypertension artérielle apparaît le plus souvent vers l'âge de 8 à 12 ans, elle est parfois très précoce, comme dans l'observation N° 1 de MOZZICONACCI (55) où elle a été observée à l'âge de 13 mois. A l'inverse, il n'est pas impossible qu'elle puisse survenir beaucoup plus tard : on ne possède aucun renseignement sur les malades de BATZENSCHLAGER (7), mais on sait que cet auteur a décrit des hypertensions liées à des hypoplasies segmentaires observées chez l'adulte.

Dans l'état actuel de nos connaissances, rien ne nous permet de savoir si nos deux malades atteints d'hypoplasie segmentaire souffriront un jour ou l'autre d'hypertension artérielle; la crainte de sa survenue nous conduit cependant à les surveiller attentivement.

2) Nous ferons, enfin, remarquer qu'il est possible que l'hypertension artérielle manque assez souvent, de façon transitoire ou non, au cours de l'évolution



de ces hypoplasies segmentaires et que, quand ces sujets sont amenés à consulter, ils soient souvent considérés comme atteints de pyélonéphrite chronique : nos deux malades, bien qu'ayant les urines stériles lors de leur hospitalisation, avaient fait plusieurs poussées d'infection urinaire.

#### 4°) ANALYSE THERAPEUTIQUE

La thérapeutique de l'hypoplasie segmentaire est, en fait, celle de l'hypertension qui l'accompagne quasi constamment.

Divers procédés ont été utilisés :

1) Ablation du rein atteint ou, plus rarement, néphrectomie partielle enlevant le segment atteint, en cas de lésion très localisée.

2) Traitement médical utilisé d'emblée ou après échec de la chirurgie, associant au régime désodé strict, de règle dans tous les cas, des substances anti-hypertensives dont les plus couramment utilisées ont été : le Nepressol et la Réserpine, souvent associés, aux posologies suivantes : Nepressol 1 mg/kg/24 h, cette dose pouvant être doublée ou triplée, lors de traitement d'attaque; Réserpine 1/10° de mg/kg/24 h, dose maxima à ne pas atteindre d'emblée. Nous avons également employé l'Aldomet, à la dose, facilement dépassable, de 20 mg/kg/24 h; enfin, nous avons parfois associé à ce traitement des diurétiques, en particulier des spiro-lactones.

Nous analysons les procédés utilisés dans les différents groupes que nous avons définis et leurs résultats.

I - Groupe I : Le traitement chirurgical a toujours été tenté.

##### Chirurgie seule

Néphrectomie totale : 4 (Observations 2, 3, 4, 5).

##### Chirurgie plus traitement médical : 2

Néphrectomie totale puis traitement médical : 1 (Observation 1)

Néphrectomie partielle puis traitement médical : 1 (Observation 7)

##### Résultats :

a) Les cas où l'on n'a eu recours qu'à la chirurgie sont évidemment ceux où elle a été efficace; toutefois, le recul dont on dispose vis-à-vis de chaque malade est variable et l'on ne peut accorder à priori une signification aussi



rassurante à tous ces succès. L'analyse des cas permet de mieux préciser le problème; soulignons que l'examen de la pièce de néphrectomie n'a jamais retrouvé de néphroangiosclérose.

Observation 2 : Enfant suivie avec un recul de 8 ans, depuis l'intervention; la fixation de mercure faite après l'intervention montrait deux éléments qui pouvaient inquiéter, car ils étaient en faveur d'une atteinte bilatérale :

- le pôle inférieur du rein restant était peu homogène,
- et sa fixation n'était que de 35,8 % (au lieu de 47 % exigés).

Cependant, cette enfant va tout-à-fait bien et sa tension artérielle est parfaitement normale.

Observation 3 : Evolution satisfaisante 4 ans après la néphrectomie, mais l'enfant n'a pas été revu depuis 1962.

Observation 4 : La fixation globale des deux reins avant l'intervention (exprimée en % de la normale) semblait insuffisante.

Toutefois, 6 ans après l'intervention, en 1967, l'enfant se portait bien.

Observation 5 : La fixation de mercure faite parès l'intervention n'était que de 33,7 % et le pôle inférieur du rein restant paraissait peu homogène.

Cependant, 4 ans après l'intervention, la tension artérielle était normale; enfant non revue depuis 1967.

Observation 6 : Dans ce cas, bien qu'on ne dispose que d'un recul de 2 ans, depuis la néphrectomie partielle, deux éléments paraissent de bon augure :

- la fixation de mercure après intervention est supérieure à 47 %,
- la biopsie du rein opposé était normale. L'enfant va actuellement parfaitement bien.

b) Traitement chirurgical puis traitement médical :

Il s'agit évidemment des échecs de la chirurgie.

Observation 1 : Le retentissement oculaire et cardiaque de l'hypertension était sévère et l'examen de la pièce de néphrectomie totale montrait des lésions importantes de néphroangiosclérose associée à l'hypoplasie segmentaire.

Il est probable que cette néphroangiosclérose s'étendait également à l'autre rein.



Le traitement médical ajouté après l'intervention n'a pas permis de contrôler l'hypertension. L'enfant est très probablement décédée 4 ans après la néphrectomie.

Observation 7 : La fixation de mercure avant l'intervention était supérieure à 47 %, mais le pôle inférieur du rein atteint paraissait (rétrospectivement) peu homogène.

D'autre part, il semble que la ligne d'exérèse, dans cette néphrectomie partielle, soit passée juste au milieu de la zone d'hypoplasie segmentaire.

La remontée des chiffres tensionnels peu après l'intervention a conduit à associer un traitement médical qui, avec un recul de 4 ans, semble donner de bons résultats.

Dans l'ensemble, on peut résumer ainsi les résultats thérapeutiques dans ce groupe :

a) après traitement chirurgical seul :

- 1 seul cas (Observation 6) réunissait tous les critères de guérison et va actuellement très bien.

- les cas 5, 2 et 4, bien que certains éléments aient pu inquiéter, sont également apparemment guéris.

- l'évolution du cas n° 3 paraissait favorable.

b) après adjonction du traitement médical :

- le cas n° 7 semble évoluer favorablement; il ~~aurait~~ peut-être fallu faire une néphrectomie totale; peut-être seul le traitement médical s'imposait.

- on note un seul décès (Observation 1).

Au total : les résultats thérapeutiques sont satisfaisants :

- 5 sont excellents;

- 1 est assez bon

- on ne note qu'un échec avec décès.

## II - Groupe II

Néphrectomie seule : 0

Néphrectomie puis traitement médical : 4 (Observations 8, 9, 10, 11)

Traitement médical seul : 5 (Observations 12, 13, 14, 15, 16)



Résultats :

L'exposé des thérapeutiques utilisées dans ce groupe montre que la chirurgie a toujours été un échec.

Voici le résultat détaillé de ces traitements :

a) Néphrectomie puis traitement médical :

Observation 8 : Décès 4 ans après la néphrectomie (Existence de lésions de néphroangiosclérose).

Observation 9 : Hypertension contrôlée 4 ans après l'intervention; perdu de vue depuis 1961 (pas de néphroangiosclérose).

Observation 10 : Décès l'année même de la néphrectomie (Existence de néphroangiosclérose).

Observation 11 : La néphrectomie a été un échec; la fixation de mercure après intervention était assez bonne (45 %), mais le pôle inférieur du rein restant paraissait peu homogène - et il existait des lésions de néphroangiosclérose dans le rein enlevé.

Le traitement médical semblait bien contrôler l'hypertension avec un recul de 4 ans; son interruption intempestive en 1970 a entraîné une remontée de la T.A.

b) Traitement médical seul :

Observation 12 : T.A. bien contrôlée pendant 4 ans, mais s'élevant depuis quelques mois (lésions de néphroangiosclérose sur la biopsie).

Observation 13 : T.A. bien contrôlée depuis 4 ans, mais l'insuffisance rénale s'aggrave (pas de néphroangiosclérose).

Observation 14 : T.A. bien contrôlée après quelques mois de traitement (pas d'examen histologique).

Observation 15 : La T.A. était normale un an après le début du traitement, mais l'enfant n'a pas été revue depuis 1963 (pas d'examen histologique).

Observation 16 : Le traitement médical vient d'être institué et paraît actuellement efficace (pas d'examen histologique).

Dans l'ensemble, il apparaît dans ce groupe que le traitement chirurgical n'a pas été efficace, et même que dans 2 cas, sur 4, il a abouti à un décès.



Par contre, dans les 4 cas sur 5, où l'on s'est contenté du traitement médical, les résultats sont pour le moment satisfaisants, mais l'on ne dispose que d'un recul assez faible pour en juger dans la plupart des cas.

### III - Groupe III

Observation 17 : T.A. bien contrôlée avec un recul de 5 ans (pas de lésions de néphroangiosclérose).

Observation 18 : la T.A. est bien contrôlée, mais l'aggravation de l'insuffisance rénale a fait recourir à l'hémodialyse 2 ans après le début du traitement (pas de lésions de néphroangiosclérose).

Observation 19 : Décès en quelques mois. Hypertension et insuffisance rénale sévères.

Observation 20 : Décès 7 ans après le début du traitement; l'hypertension et l'insuffisance rénale étaient sévères.

Observation 21 : La tension paraissait bien contrôlée après 2 ans de traitement; son arrêt intempestif a entraîné une remontée tensionnelle en 1969.

Observation 22 : Décès quelques jours après la découverte de la maladie en grande insuffisance cardiaque et rénale.

Observation 23 : Décès 7 ans après le début du traitement avec hypertension et insuffisance rénale sévères.

Dans ces 4 derniers cas, il existait d'importantes lésions de néphroangiosclérose.

Observation 24 : l'hypertension est médiocrement améliorée après quelques mois de traitement (pas d'examen histologique).

Observation 25 : L'hypertension vient d'être découverte; le traitement médical a eu un effet bénéfique, mais l'insuffisance rénale s'accroît (pas d'examen histologique).

Au total dans ce groupe, les résultats sont souvent défavorables. Sur 9 cas :

- 4 décès (19, 20, 22, 23) avec hypertension sévère et grande insuffisance rénale.

- Dans 2 cas seulement (17, 21) l'hypertension paraît à peu près contrôlée, avec un recul de quelques années.

- Dans 1 cas (Observation 24), le résultat est médiocre.



- Enfin, dans 2 cas (Observations 18, 25), l'insuffisance rénale est au premier plan.

Il semble donc que ce groupe se caractérise par la sévérité du pronostic, malgré toutes les thérapeutiques actuelles.

#### IV - Groupe IV

|                                        |                                 |
|----------------------------------------|---------------------------------|
| Néphrectomie seule :                   | 2 (Observations 26, 30)         |
| Néphrectomie puis traitement médical : | 0                               |
| Traitement médical seul :              | 4 (Observations 27, 28, 29, 34) |
| Pas de traitement :                    | 3 (Observations 31, 32, 33)     |

##### a) Néphrectomie seule :

Observation 26 : (hypoplasie segmentaire unilatérale avec dysplasie). 5 ans après la néphrectomie, la T.A. était normale; enfant non revu depuis 1967.

Observation 30 : (hypoplasie segmentaire probable + uropathie malformative). 2 ans après la néphrectomie totale, la tension est normale; l'aspect radiographique évoquait une atteinte bilatérale asymétrique, mais la fixation de mercure était bonne (43,2 %) du côté le moins atteint.

##### b) Traitement médical

Observation 27 : (hypoplasie bilatérale avec association d'aspects d'hypoplasie segmentaire et d'oligomega-néphronie).

Le traitement médical vient d'être institué.

Observation 28 : (hypoplasie bilatérale avec association d'aspects d'hypoplasie segmentaire et d'oligomega-néphronie).

La T.A. normale lorsque le diagnostic avait été porté s'est élevée à nouveau 4 ans après, 1966, ainsi que l'insuffisance rénale; le traitement a fait baisser les chiffres tensionnels, mais le malade n'a pas été revu depuis cette date.

Observation 29 : (hypoplasie segmentaire bilatérale probable avec uropathie malformative).

La T.A. d'abord bien contrôlée, s'est élevée avec l'insuffisance rénale. Pas de nouvelles de l'enfant depuis 1965.



Observation 34 : (hypoplasie segmentaire bilatérale probable avec anomalies vasculaires multiples).

L'hypertension semblait à peu près contrôlée, après un an de traitement, pas de nouvelles depuis 1968.

Observations 31, 32, 33 : Ces malades ne sont pas hypertendus.

S'il n'est pas possible, étant donné le caractère disparate des observations de ce groupe, d'en tirer des conclusions sur la conduite thérapeutique, il faut, cependant, souligner le bon résultat des deux néphrectomies :

- assez logique dans un cas (Observation 26) où l'atteinte était unilatérale,

- plus surprenant dans l'autre (Observation 30) où l'atteinte pouvait sembler bilatérale sur le vu des images radiologiques.



## COMMENTAIRES

---

### 1°) COMMENTAIRES HISTORIQUES

I - l'hypoplasie segmentaire est une lésion déjà décrite depuis un certain temps, au moins dans plusieurs de ses caractéristiques essentielles.

- En 1929, ASK-UPMARK (5) décrit une anomalie rénale qu'il a observée chez six de ses malades, dont cinq sont des adolescents, atteints de néphroangiosclérose maligne.

Les traits principaux de cette lésion étaient l'hypoplasie du rein, aux pyramides anormalement peu nombreuses. Un profond sillon marquait sa surface, en regard d'une dilatation pseudo-calicielle ne correspondait pas à une pyramide. C'est dans cette zone séparant cette dilatation qualifiée de "recessus du bassinnet" du fond du sillon, qu'il notait les anomalies histologiques d'un parenchyme d'apparence <sup>fibreuse</sup> : existence de tubes pseudo-thyroïdiens contenant une substance colloïde, absence de glomérules, vaisseaux artériels nombreux et aux parois épaissies; ASK-UPMARK ne retrouvait pas de lésions inflammatoires et considérait cette lésion comme congénitale et sans doute due à un trouble dysontogénique témoignant d'une perturbation dans l'interaction des ébauches urétérales et metanéphrotiques au cours du développement du rein.

- En 1962, BATZENSCHLAGER (7) reprenant les travaux de FAHR (21) qui, dès 1938, avait à son tour attiré l'attention sur cette variété de lésion rénale qu'il qualifiait de Néphrite hypogénétique, publiait plusieurs observations recueillies chez l'adulte de ce qu'il nommait "hypoplasie segmentaire glomérulaire". Il soulignait la corrélation de cette anomalie avec l'hypertension artérielle, présente dans les 7 cas rapportés (alors qu'il ne retrouvait au total que 11 hypertensions sur l'ensemble des 52 "petits reins unilatéraux" qu'il avait étudiés). Il insistait également sur la prédominance du sexe féminin (six malades sur sept) et sur l'âge relativement jeune de ces sujets hypertendus, trois sur sept ayant moins de quarante ans.



- En 1962 également, LJUNQVIST et LAGERGREN (44, 45) reprennent pour leur part les travaux d'ASK-UPMARK et rapportent deux cas d'hypoplasie segmentaire observée chez des femmes de 38 et 40 ans, associée à des lithiases rénales. Ces auteurs pensent qu'il s'agit d'une lésion sans doute peu fréquente (2 cas seulement sur 1 200 autopsies et 100 néphrectomies). La description tant macroscopique qu'histologique qu'ils en donnent est en tout point semblable à celle d'ASK-UPMARK, à ceci près qu'ils mettent en évidence des glomérules fibreux dans la zone hypoplasique faisant ainsi perdre à cette lésion le caractère aglomérulaire qui avait paru jusque là un élément fondamental de l'hypoplasie segmentaire. Deux autres faits sont à noter dans leur étude :

1) L'analyse microangiographique des vaisseaux lésés leur montrait que le cortex correspondant était fait de néphrons de type juxta-glomérulaire, analogues à ceux du fœtus, trait qu'ils considéraient comme un argument en faveur de l'origine congénitale de l'hypoplasie.

2) Les deux malades observés n'étaient pas hypertendus.

Mais, c'est, nous semble-t-il, depuis 1965 que, grâce aux travaux de R. HABIB et coll. (27) une description complète de la lésion a été faite tant dans sa traduction clinique, avec ses manifestations hypertensives habituelles, que dans ses caractéristiques radiologiques et anatomo-pathologiques.

Ces auteurs étudient 9 cas d'hypoplasie segmentaire observés chez l'enfant, et que nous avons rapportés dans notre thèse (Observations 1, 4, 5, 8, 10, 11, 20, 23, 26), et sans avoir eu connaissance des travaux de LJUNQVIST et LAGERGREN, s'opposent sur ce point à BATZENSCHLAGER en affirmant la présence de glomérules dans les zones hypoplasiques.

En dépit de cette étude, l'hypoplasie segmentaire est encore rarement reconnue et décrite comme telle. Nous n'avons à vrai dire retrouvé sous ce nom, en dehors de l'étude de P. ROYER (66) que fort peu d'observations :

- 3 cas rapportés par P. MOZZICONACCI et coll. en 1965 (55) chez l'enfant.

- L'étude de JEAN et coll. (33, 34) en 1966, où ces auteurs, reprenant les préparations histologiques de deux reins d'enfants atteints d'hypertension, ont pu porter rétrospectivement le diagnostic d'hypoplasie segmentaire; et d'autre part, une observation de CHAPTAL et coll. (17) en 1968, relatant un cas d'hypoplasie segmentaire chez une fillette hypertendue, 1 observation de GUEDON & coll. (26).



Enfin, l'étude de FAVRE (22) en 1967 qui rapporte les résultats des traitements chirurgicaux dans 133 cas d'hypertension de l'enfant.

79 de ces cas sont groupés sous la rubrique commune "pyélonéphrite ou hypoplasie" en raison d'après l'auteur, de la confusion ou de l'intrication entre ces deux lésions; d'autre part, FAVRE relate une observation personnelle d'hypoplasie segmentaire avec des lésions dysplasiques chez un garçon de 11 ans hypertendu.

Par contre, une revue de la littérature montre que, jusqu'à maintenant, la grande majorité des observations de petit rein avec hypertension de l'enfant, si l'on en exclut les anomalies du pédicule vasculaire, sont publiées sous le nom de pyélonéphrite chronique (1, 2, 6, 11, 13, 14, 16, 24, 25, 28, 31, 36, 37, 39, 40, 41, 47, 53, 58, 59, 61, 62, 68, 69, 77, 78), mais que le nombre d'hypoplasies ou de dysplasies est relativement restreint (8, 52, 63, 69, 71, 73, 74, 77, 81).

En raison de l'absence fréquente d'étude anatomo-pathologique ou de son imprécision, il est difficile de prendre parti en ce qui concerne ces observations; il nous paraît, cependant, probable qu'il s'agit beaucoup plus souvent chez l'enfant d'hypoplasie segmentaire que de pyélonéphrites chroniques vraies.

## 2°) COMMENTAIRES ANATOMO-PATHOLOGIQUES

Il s'agit donc dans toutes nos observations de reins considérablement diminués de volume avec des artères rénales très grêles. L'étude histo-pathologique de ces reins révèle l'existence de segments plus ou moins étendus de parenchyme rénal cortico-médullaire extrêmement modifiés, alternant avec des segments de reins ou les seules lésions observées peuvent être considérées comme secondaires à l'hypertension. Ces différentes zones sont séparées par une limite rectiligne très nette.

Les modifications des zones rétractées sont très particulières et concernent tous les éléments du parenchyme rénal, aussi bien au niveau de la corticale que de la médullaire lorsqu'elle est intéressée par le prélèvement. Les glomérules sont le plus souvent réduits à l'état de petits blocs fibro-hyalins à peine reconnaissables aux colorations usuelles. BATZENCHLAGER considérant que l'anomalie des segments hypoplasiques consistait en une absence congénitale de glomérules a même été jusqu'à désigner cette lésion sous le nom d'hypoplasie segmentaire aglomérulaire (7).

Dans d'autres cas, les glomérules sont plus visibles. Rapprochés les uns des autres, ils ont l'aspect caractéristique des glomérules ischémiques décrits



par KIMMELSTIEL (38). Cet auteur oppose, en effet, la "fibrose hyalinisante intracapsulaire" ou type II au type I caractéristique de la pyélonéphrite chronique où la fibrose est peri-capsulaire laissant intact le flocculus qui lui adhère rarement. Les tubes forment de larges plages pseudo-thyroïdiennes dont la structure a été l'objet de nombreuses discussions. OLIVER (56) et MARSHALL (46) ont démontré par des techniques de microdissection de néphrons que ces tubes étaient de petits kystes fermés de tous côtés. PASTERNAK (60) a confirmé ce fait par des coupes en série. Si les tubes "thyroid-like" sont considérés depuis les travaux de WEISS et PARKER (76) comme le meilleur signe de pyélonéphrite chronique, ils n'en sont pas pathognomoniques et peuvent aussi bien se voir dans des reins ischémiques ou hypoplasiques (KIMMELSTIEL). Pour FAHR, ils font partie du tableau typique de l'"hypogenetische nephritis" (21).

L'aspect très particulier des artères, atteintes d'endartérite chronique scléro-élastique, n'est certainement pas à mettre sur le compte de l'hypertension puisque les artères de même calibre dans les zones adjacentes aux zones hypoplasiques sont normales ou très modérément modifiées. S'agit-il là d'une anomalie vasculaire primitive, ou d'un aspect involutif ? Il nous semble bien difficile de conclure. Leur nombre anormalement élevé nous semble dû à leur trajet sinueux en "tire-bouchon" comme l'ont d'ailleurs démontré LJUNDQVIST et LAGENGREN par leur technique d'étude de micro-vascularisation (44, 45).

Les formations glomériques présentes dans de nombreux cas jouent vraisemblablement le rôle de segments d'arrêt dans des reins où les troubles circulatoires semblent jouer un rôle de premier plan.

Il est également possible que ces troubles circulatoires soient l'explication des lacunes vasculaires que nous avons interprétées comme étant des reins dilatés vides de sang.

La médullaire des segments hypoplasiques est toujours réduite à une mince bande contenant quelques tubes collecteurs généralement disposés parallèlement à la muqueuse pyélique, au sein d'un tissu fibro-blastique et dépourvue d'anses de HENLE. Cet aspect semble difficilement imputable à une atrophie acquise, mais nous paraît plutôt le résultat d'un défaut de développement.

Un fait négatif est l'absence quasi constante de l'infiltration inflammatoire de l'interstitium de ces segments.



A cette lésion d'hypoplasie segmentaire constante dans tous les cas qui font partie de notre étude s'associe, dans un cas, un aspect dysplasique de la médullaire contenant des "tubes primitifs"; dans deux cas, une hypertrophie des néphrons adjacents faisant discuter une hypoplasie oligonéphronique. Enfin, dans trois cas, une uropathie malformative.

Signalons de plus la présence dans deux cas, de rares lésions de pyélonéphrite chronique surajoutée.

### Diagnostic différentiel

Cette lésion, quelqu'en soit la nature, qu'elle soit congénitale ou acquise, comme nous le discuterons ultérieurement, nous paraît très particulière sur le plan anatomo-pathologique. Trois lésions pouvant cependant s'en rapprocher :

1) La pyélonéphrite chronique. On y retrouve le même caractère segmentaire des lésions : zones atrophiques triangulaires s'étendant en éventail à point de départ pyélique. Mais les glomérules présentent généralement des aspects de fibrose péri-glomérulaire; les tubes ont le plus souvent disparu au sein d'un infiltrat inflammatoire très dense; les vaisseaux, même s'ils présentent des lésions d'endarterite, ne sont ni aussi pathologiques ni aussi nombreux que dans l'hypoplasie segmentaire. De plus la médullaire, si elle est amincie dans les cas où il existe en raison d'une uropathie obstructive une dilatation des cavités pyélocalicielles ne présente dans les autres cas pas de lésions notables en dehors de l'infiltration inflammatoire.

2) L'atrophie irrégulière avec cicatrices d'infarctus ou de nécrose corticale.

Le diagnostic différentiel est ici plus difficile. En effet, les foyers d'origine ischémique peuvent également être segmentaires, les glomérules comme nous l'avons vu peuvent avoir un aspect superposable, les tubes peuvent également être "thyroid-like". Les lésions vasculaires quoique moins marquées peuvent exister. Mais dans les atrophies dystrophiques segmentaires, les lésions concernent exclusivement la corticale, tandis que la médullaire est toujours préservée.

3) L'hypoplasie corticale

Il s'agit d'une lésion observée généralement dans les corticales d'uropathie malformative associée le plus souvent à des médullaires dysplasiques (15).

Ici corticale et médullaire sont amincies. Dans la corticale, les



glomérules sont rares et fibreux, les tubes sont néconnaissables au sein d'un infiltrat inflammatoire ou peuvent parfois avoir un aspect thyroid-like, mais ce qui différencie l'hypoplasie corticale de l'hypoplasie segmentaire c'est l'aspect des vaisseaux qui, même lorsqu'ils sont plus nombreux que normalement, ne présentent jamais les aspects d'endartérite fibro-élastique marquée observés dans l'hypoplasie segmentaire.

D'autre part, les lacunes vasculaires ne s'observent que dans l'hypoplasie segmentaire.

### 3°) COMMENTAIRES RADIOLOGIQUES

La séméiologie radiologique doit être établie suivant un protocole d'examens comprenant :

A - Un cliché sans préparation de l'abdomen qui permet parfois de deviner l'ombre rénale.

B - Une urographie intraveineuse, à condition que le taux de l'azotémie la permette; une urée à 1 g/l ne contre indique pas l'examen. L'utilisation dans ce cas de doses importantes de produit de contraste peu toxique permet souvent d'obtenir une image rénale.

Cette urographie doit faire apparaître les contours du rein; il peut donc être utile de pratiquer une légère compression abdominale ou des tomographies pour éviter les superpositions gazeuses (50).

D'autre part, cette urographie devra toujours comprendre des clichés précoces, minutés, bien que cela soit parfois difficile à obtenir chez l'enfant et des clichés pre, per et post mictionnels enfin, pour étudier les voies urinaires basses.

Cette urographie donne des renseignements fonctionnels et morphologiques.

#### I - La fonction rénale

L'un des trois aspects suivants peut être noté :

- Rein non opacifié d'un côté,
- Opacification diminuée,
- Retard de l'opacification,

aspects assez nets et fréquents dans l'hypoplasie segmentaire et que nous avons retrouvés à plusieurs reprises.



## II - La morphologie du rein :

1) La taille du rein est appréciée en mesurant sur un cliché de face le plus grand diamètre; une première estimation est donnée par la comparaison avec le rein opposé (les longueurs des deux reins ne doivent normalement pas différer de plus de 1 cm, le gauche étant généralement le plus grand), mais l'atteinte peut être bilatérale.

L'estimation par rapport aux vertèbres constitue un mauvais repère, car celles-ci sont de taille très variable chez l'enfant. Il faut donc obtenir une valeur chiffrée en utilisant le diagramme de HODSON (32) qui rapporte la taille du rein à la taille de l'enfant suivant la formule :

$$Y = 0,057 \times X + 2,646$$

Y étant la taille du rein en cm

X " " de l'enfant en cm.

et exiger un écart de plus de 1 déviation standard pour que la différence soit significative.

HODSON a donné plusieurs autres corrélations, en particulier entre :

- l'âge de l'enfant et la taille du rein, ce qui pourrait sans doute permettre de mieux apprécier l'hypoplasie du rein dans une affection qui peut entraîner un retard statural, mais qui rendrait également moins nette une éventuelle hypertrophie compensatrice.

- la taille de l'enfant et la surface du rein, mesurées sur le cliché de face, grâce à un planimètre de compensation (cette planimétrie effectuée sur un cliché de face et un cliché de profil permettrait d'avoir une idée du volume du rein. Mais HODSON a montré qu'il y avait une corrélation satisfaisante entre ce dernier et l'aire frontale du rein, puisque sur des reins de surface radiologiquement identique, l'étude post-mortem a montré des variations de poids ne dépassant pas 20 %).

Il semble, pour en terminer avec ce problème, et toujours d'après HODSON, que la meilleure corrélation, voisine de l'unité, est observée en comparant la surface corporelle de l'enfant à la surface du rein; ces procédés ne sont pas encore de pratique courante.



2) L'urographie permet également d'apprécier l'aspect des contours rénaux; ceux-ci peuvent être franchement irréguliers, bosselés, bien que cet aspect soit surtout net sur l'artériographie.

Par contre, il n'est pas rare de constater une encoche plus ou moins importante du contour externe qui peut parfois isoler nettement un pôle du rein hypoplasique, contrastant avec l'aspect normal du reste du parenchyme. Cette encoche peut parfois constituer le seul stigmate de l'hypoplasie visible sur l'urographie.

3) Enfin, l'urographie donne des renseignements de première importance sur la morphologie pyélo-calicielle (42, 43).

a) dans l'ensemble les cavités pyélo-calicielles ont un aspect peu harmonieux :

- non pas tant à cause du bassinet qui paraît parfois tout-à-fait normal, ou parfois un peu hypotonique, qui, plus souvent, est assez petit, vertical,

- qu'à cause des calices qui sont arrondis, hypotoniques, à fornix convexe. Assez souvent, la tige calicielle apparaît rectiligne, cylindrique, comme rigide, ce qui, selon le degré de dilatation du calice a donné lieu à des comparaisons diverses : images en crosse de golfe, en doigt de gant, en queue d'aronde ...

- parfois, les petits calices semblent suspendus, comme non reliés au bassinet.

Enfin, un ou plusieurs groupes caliciels peuvent ne pas être visibles.

Quoiqu'il en soit, si la sécrétion est suffisante, un des caractères qui apparaît de façon à peu près constante, est la diminution mesurable - de la distance cortico-calicielle qui traduit l'atrophie du parenchyme dans la zone hypoplasique. Souvent, cette atrophie se situe en regard d'une encoche du rein.

Mais, parfois, les anomalies rénales sont très discrètes, à tel point qu'on ne peut affirmer leur caractère pathologique :

- taille du rein un peu diminuée, mais sans excéder 1 déviation standard,

- discrète encoche du contour rénal,

- calices un peu arrondis, mais sans diminution nette de la distance pyélocalicielle.



Tous ces signes sont cependant particulièrement importants, puisque c'est à leur propos qu'on est parfois amené à discuter l'uni ou la bilatéralité de l'atteinte; c'est dans ces cas que l'artériographie prend toute sa valeur.

Toutes ces anomalies que nous venons de décrire peuvent s'observer et se répartir de façon variable, soit sur un rein, soit sur les deux.

4) L'aspect urographique de l'hypoplasie segmentaire, à moins d'atteinte minime, est à lui seul évocateur - le diagnostic différentiel radiologique paraît donc assez aisé avec :

- la pyélonéphrite chronique, qui, bien que souvent confondue, a une traduction radiologique différente, non pas tant fonctionnelle que morphologique.

- Les cavités excrétrices, parfois un peu dilatées, gardent néanmoins une architecture normale.

- L'atteinte n'a jamais cet aspect localisé que l'on rencontre souvent dans l'hypoplasie segmentaire.

- Enfin, il existe toujours une anomalie des voies excrétrices. Signalons à ce sujet que d'après MICHEL (50), si l'infection des cavités hypoplasiques dilatées paraît assez fréquente en cas d'atteinte bilatérale, elle ne semble pas modifier les images radiologiques même après plusieurs années d'évolution.

Quant à l'atteinte du pédicule vasculaire, il est bien rare qu'elle entraîne une diminution importante du volume du rein; la coexistence d'une anomalie de l'artère rénale et de l'hypoplasie segmentaire n'a pas encore été décrite.

C - Des explorations par voie basse nous ne retiendrons que la cystographie qui peut mettre en évidence un reflux vésico-urétéral, parfois rencontré dans les hypoplasies segmentaires.

L'urétéro pyélographie rétrograde paraît par contre rarement utile.

D - L'artériographie est pratiquée selon la technique de SELDINGER (70): cathétérisme rétrograde par ponction de l'artère fémorale; faite sous anesthésie générale, elle ne présente aucune contre indication, en dehors d'une insuffisance rénale sévère. Nous n'avons jamais observé d'intolérance aux produits iodés lors de cet examen.

Cette artériographie donne des renseignements (42) :

1) Sur la vascularisation rénale :

Du côté hypoplasique, l'artère est petite et courte, d'autant plus grêle



que le rein est plus hypoplasique, mais son calibre est toujours parfaitement régulier sans sténose.

L'aspect du réseau artériolaire est évocateur : grêle et peu fourni dans les segments hypoplasiques, contrastant avec son aspect normal au niveau des pyélons hypertrophiés du même rein ou du rein opposé.

## 2) Sur la morphologie du parenchyme rénal

L'artériographie donne au temps parenchymateux une très belle image du rein, permettant d'en analyser aisément la taille et les contours.

A ce sujet, signalons que l'image du rein donnée par l'artériographie est plus petite que celle donnée par l'urographie. Il est vraisemblable que ce phénomène est dû à la vasoconstriction rénale qu'entraîne l'injection du produit de contraste dans l'artériographie.

C'est souvent sur cette néphrographie qu'on saisira le mieux l'aspect bosselé du rein hypoplasique, avec parfois également des bandes claires correspondant aux zones parenchymateuses non vascularisées.

3) Enfin, le temps veineux de l'artériographie, difficile à analyser chez l'enfant, n'apporte pas de renseignements complémentaires.

4) L'artériographie rénale sélective ne doit pas être pratiquée en premier lieu car elle pourrait faire méconnaître une anomalie, telle qu'une sténose proximale ou une duplicité de l'artère rénale; par contre, il semble qu'elle pourrait parfois être entreprise dans un deuxième temps. En effet, elle permet d'étudier beaucoup plus minutieusement la vascularisation du parenchyme, mais il serait souhaitable qu'elle puisse être réalisée avec une technique photographique très précise, donnant des images ayant une excellente définition.

## E - En conclusion

1) L'urographie entraveineuse à elle seule permet souvent de faire le diagnostic d'hypoplasie.

L'artériographie a pour mérite : de renforcer la conviction, de préciser la topographie des zones hypoplasique, permettant ainsi de guider une éventuelle biopsie ou une néphrectomie partielle, et enfin donne des indications de grande valeur sur le rein présumé sain, en cas d'hypoplasie apparemment unilatérale sur l'urographie. L'artériographie constitue donc un élément important dans la décision opératoire.



2) L'étude des documents radiologiques permet de classer les hypoplasies en trois groupes classés suivant la topographie des lésions :

- unilatérales strictes,
- bilatérales asymétriques ou l'un des reins ne présente souvent qu'une atteinte polaire,
- bilatérales presque symétriques où la diminution de taille des reins n'est pas forcément très importante, mais à peu près égale. Nous avons, cependant, été amenés à faire entrer dans ce groupe un cas où la taille des reins n'était pas identique, mais où les lésions pyélo-calicielles et artériographiques étaient intenses de chaque côté (Observation 17).

### 3°) bis FIXATION DU MERCURE RADIOACTIF

La fixation de mercure peut se faire selon plusieurs techniques RAYNAUD (65).

1) Le scintigramme rénal au mercure : en utilisant la Neohydrine 197 Hg ou 203 Hg donne de belles images renseignant sur la situation des reins leur forme, leur dimension, ainsi que sur la répartition des zones pathogènes reconnaissables à leur moins grande capacité de fixation, leur aspect peu homogène.

Outre la confirmation qu'elle apporte au diagnostic, une telle image peut avoir un intérêt pour fixer la limite d'une néphrectomie partielle.

2) La fixation rénale du mercure utilisant le  $\text{Cl}^{212}\text{Hg}$  offre un intérêt quantitatif qui va permettre de déterminer avec rigueur la valeur fonctionnelle de chacun des reins, notion qui, nous le reverrons, est d'une importance capitale pour décider de la thérapeutique à utiliser.

Jusqu'à présent, la méthode la plus couramment employée pour déterminer la valeur fonctionnelle des reins était toujours du type de celle de HOWARD qui combine la mesure des clearances au cathétérisme urétéral (54). Ces méthodes, qui exigent une anesthésie générale, sont, chez l'enfant du moins, de technique assez délicate, non dépourvues de danger et beaucoup plus imprécises, affectées d'un coefficient de variation de l'ordre de 25 % (65).

La fixation de  $\text{Cl}^{212}\text{Hg}$  est au contraire une méthode totalement atraumatique, simple et assez précise (coefficient de variation de l'ordre de 7 %).

Il s'agit d'une technique encore assez récente qui est basée sur la mesure



de la radioactivité rénale après injection intraveineuse de  $\text{Cl}^2 \text{Hg}$ ; après un repérage scintigraphique de l'emplacement des reins, trois mesures sont généralement faites au cours des 4e, 5e et 6e jours, période pendant laquelle on obtient une courbe en plateau.

Les résultats sont les mêmes chez l'enfant de plus de cinq ans et chez l'adulte.

Les reins fixent en pourcentage de la dose injectée :

$27 \pm 3,5 \%$  à droite (3,5 représentant une déviation standard)

$26 \pm 3,5 \%$  à gauche (la fixation légèrement plus importante à droite étant donc à l'interférence hépatique).

La somme de la fixation des deux reins est donc de :

$53 \pm 6 \%$

En cas de néphropathie unilatérale (ou de rein unique sain) le rein restant est atteint d'une hyperfixation compensatrice, telle que la fixation globale est toujours égale ou supérieure à 47 %.

Par contre, si s'agit d'un rein unique pathologique ou d'une néphropathie bilatérale, la fixation globale est inférieure à 47 %; même si le rein le moins touché, en cas de néphropathie bilatérale asymétrique, fixe plus que normalement, il ne peut compenser le déficit opposé.

Les seules fixations de mercure pour lesquelles nous avons des résultats chiffrés sont celles pratiquées pour notre Service par le Docteur RAYNAUD à Orsay. Nous en avons déjà analysé les résultats et nous verrons ultérieurement l'importance des renseignements qu'elles apportent dans la conduite du traitement.

#### 4°) COMMENTAIRES CLINIQUES

Nous confronterons surtout ici les différents symptômes observés dans les trois premiers groupes qui sont les seuls suffisamment homogènes.

##### I - Répartition du sexe suivant les groupes (tableau I)

Ce tableau montre que la plupart des enfants atteints d'hypoplasie segmentaire sont des filles; les trois observations de MOZZICONACCI (55), celle de GUEDON (26), les deux observations de LJUNQVIST et LAGERGREN (44) et 6 des 7 cas de BATZENSCHLAGER (7) concernent également des malades du sexe féminin; par contre, les deux observations rapportées par FAVRE (22) et par CHAPTAL (17) concernent des garçons.



Cette prédominance de l'hypoplasie segmentaire chez les femmes n'a jusqu'ici reçu aucune explication.

Rien ne permet de penser qu'il puisse s'agir d'une affection de nature génétique.

L'étude de la fratrie de nos malades (où l'on compte un bon nombre de filles) non plus que celle de leurs ascendants ne révèle rien d'anormal, si l'on excepte quelques hypertensions chez des sujets âgés.

Nous n'avons relevé que 2 observations où l'on puisse discuter une note familiale.

Observation n° 2 : hypertension artérielle chez la mère dont l'urographie intraveineuse évoquait une hypoplasie segmentaire.

Observation n° 23 : Une soeur est atteinte d'une affection qualifiée de pyélonéphrite.

## II - Age de début (tableau II)

Nous avons déjà fait remarquer combien il pouvait parfois être difficile de rattacher avec certitude tel symptôme ancien à l'hypertension récemment découverte.

En dépit de ces réserves, il semble, comme le montre ce tableau que :

1) L'hypertension semble se manifester plus tôt lorsque l'hypoplasie touche également les deux reins.

2) Toutefois, dans nos observations, elle n'a jamais été constatée dans les premières années de la vie. MOZZICONACCI (55) cependant, rapporte le cas d'une hypoplasie segmentaire unilatérale révélée par une hypertension artérielle sévère à l'âge de 13 mois.

## III - Retard pondero-statural

Le retard de croissance paraît d'autant plus net que l'hypoplasie segmentaire touche les deux reins et que les lésions sont plus symétriques.

## IV - Altération du fond d'oeil - V - Retentissement cardiaque

On ne note pas de différences très nettes entre les chiffres de tension artérielle entre les différents groupes, en règle fort élevés et portant aussi bien sur la diastolique que sur la systolique.

Pourtant l'étude du fond d'oeil (tableau IV) et des signes de retentissement cardiaque (tableau V) montre que le retentissement rétinien et cardiaque semble



Tableau I - Sexe





Tableau III - Age de début

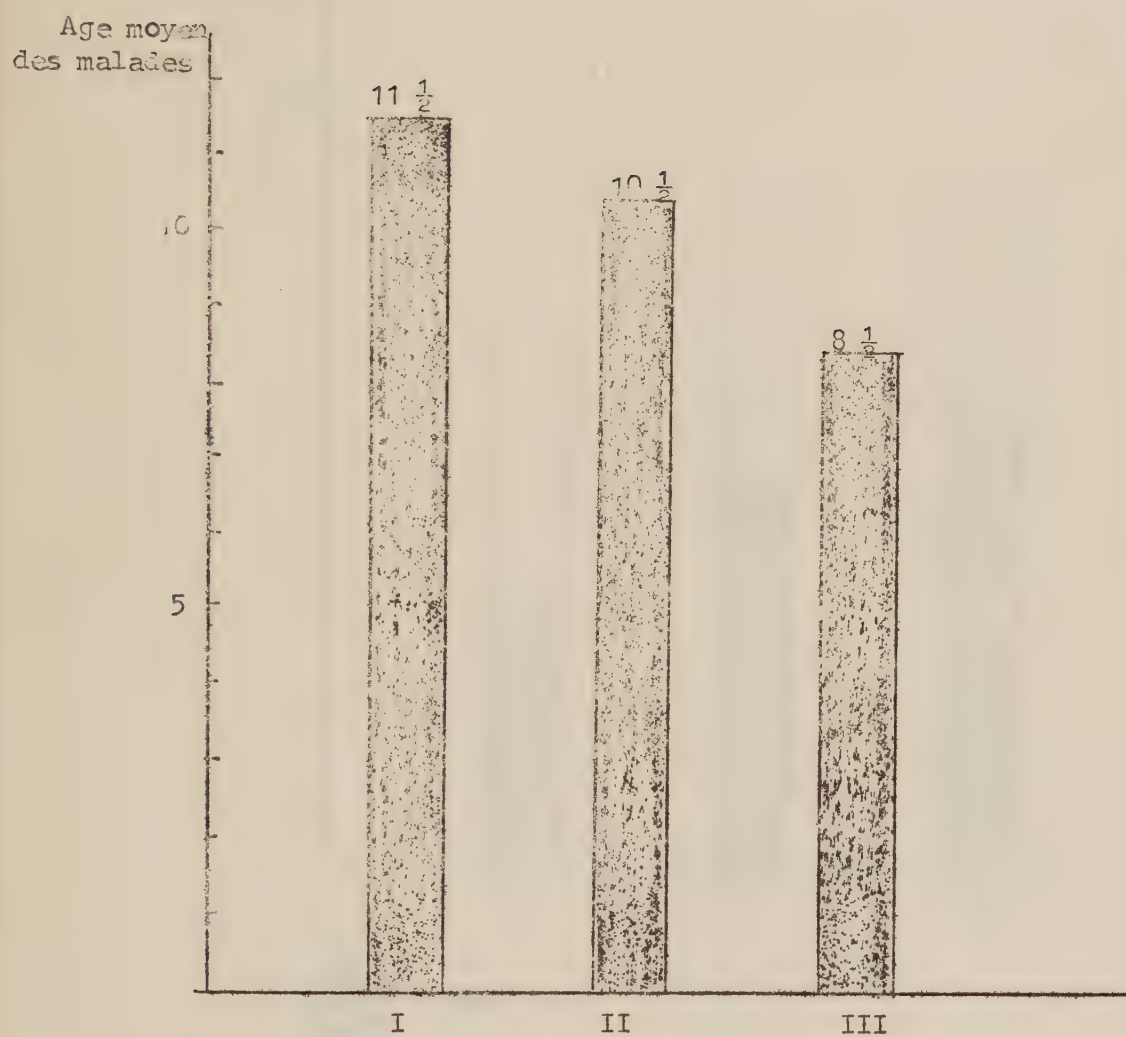
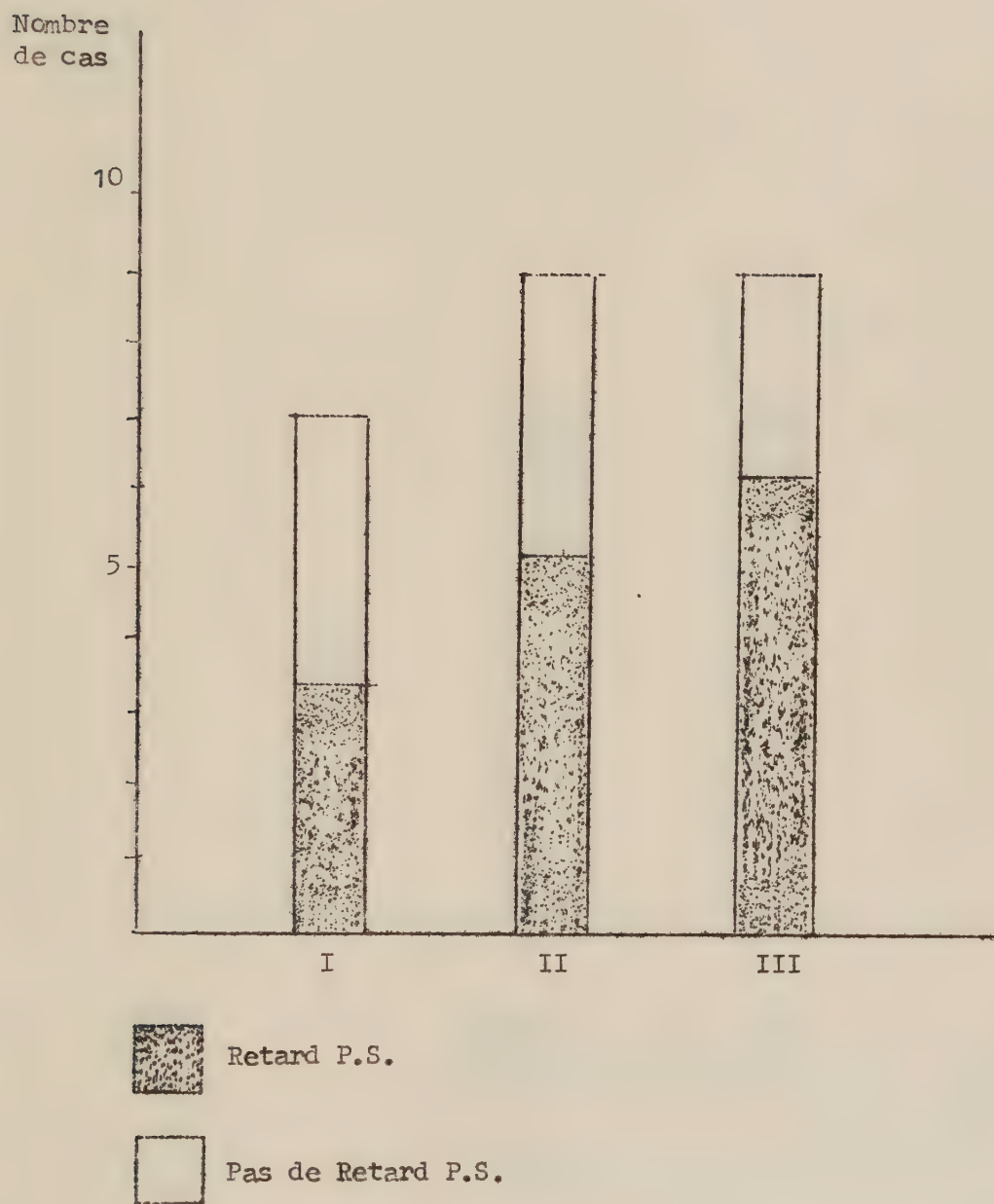




Tableau III -- Retard pondero-statural



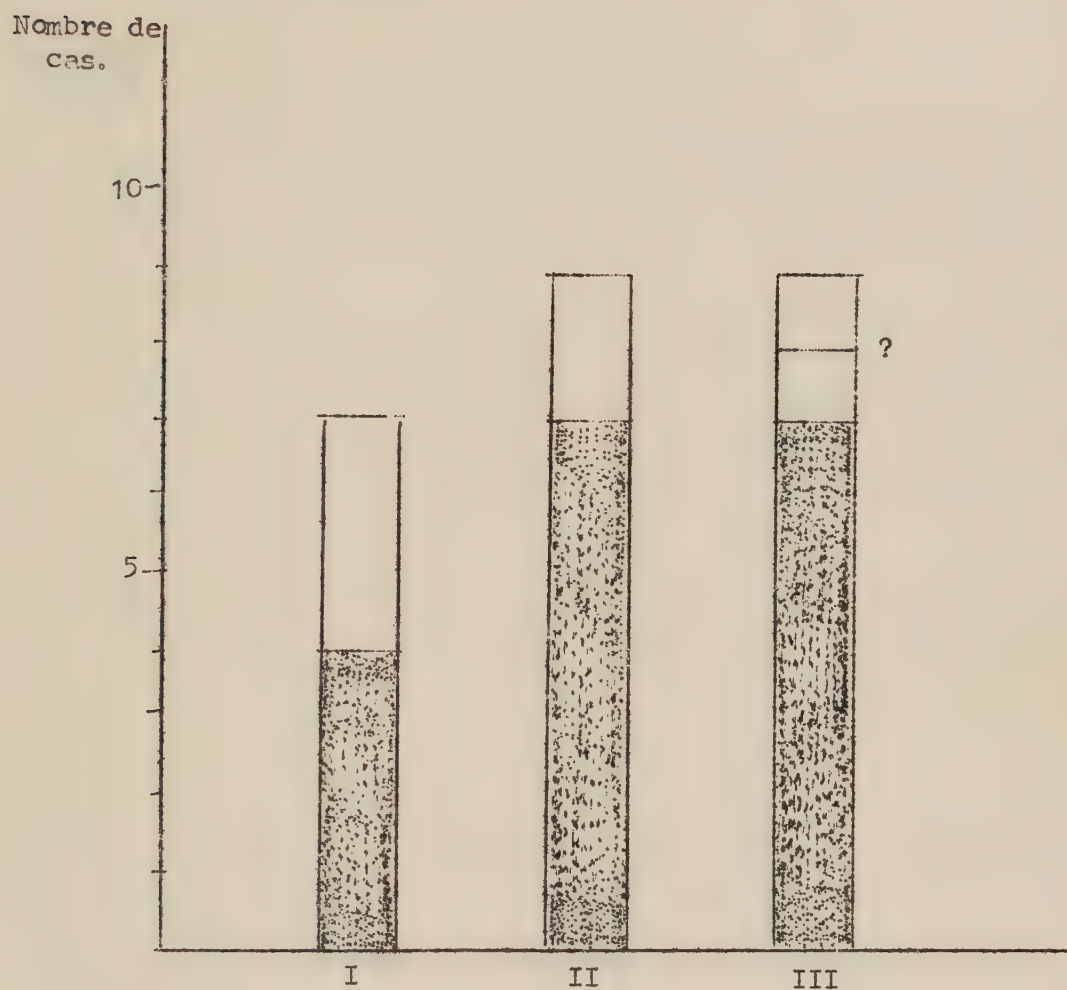
Groupe I : 3 cas (obs. 1 - 4 - 5)

Groupe II : 5 cas (obs. 12 - 13 - 14 - 15 - 16)

Groupe III : 6 cas (obs. 17 - 19 - 20 - 21 - 23 - 25).



Tableau IV - Altération du fond d'oeil



+



-

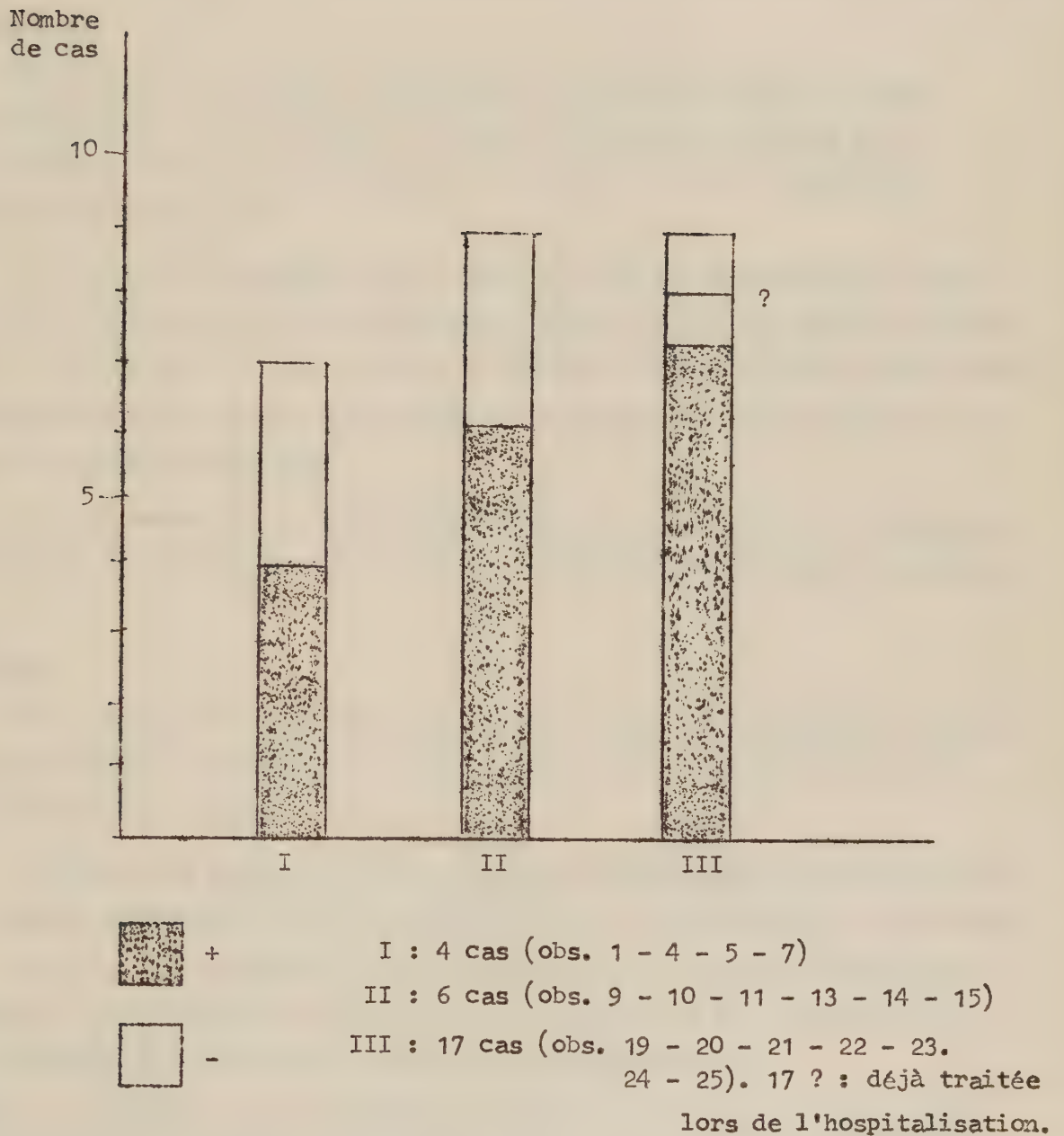
Groupe I : 4 cas (obs. 1 - 4 - 5 - 7)

Groupe II : 7 cas (obs. 9 - 10 - 11 - 13 -  
13 - 15 - 16)

Groupe III : 7 cas certains (obs. 17 - 19 -  
20 - 21 - 23 - 24 - 25) 22 non  
vérifié.



Tableau V - Hypertrophie ventriculaire gauche





s'accroître nettement avec l'étendue des lésions d'hypoplasie segmentaire.

Les renseignements dont nous disposons sur l'examen de la rétine ne permettent pas toujours de chiffrer avec précision le stade de l'atteinte; celle-ci paraît cependant beaucoup plus souvent sévère dans le deuxième et le troisième groupe.

#### VI - Protéinurie

Dans le premier groupe la protéinurie n'existait que dans une seule observation; dans ce cas, il existait d'ailleurs d'importantes lésions de néphroangiosclérose touchant vraisemblablement les deux reins et l'hypertension était particulièrement sévère.

Il est assez remarquable, par contre, que dès que l'atteinte est bilatérale, la protéinurie soit à peu près constante. Celle-ci constitue, sinon un critère suffisant, du moins un excellent symptôme de bilatéralité de l'atteinte hypoplasique.

N.B. MOZZICONACCI (55) retrouve une protéinurie dans deux cas sur trois, dont l'un était une hypoplasie unilatérale.

Dans l'observation de FAVRE (22) (hypoplasie unilatérale), la protéinurie est absente; on la retrouve chez le malade de CHAPTAL (17) où l'atteinte est bilatérale.

#### VII - Pyurie

Nos malades, bien que l'on puisse parfois retrouver des crises de "cystite" dans leurs antécédents (Observation 17) avaient très rarement des urines infectées, lors de leur hospitalisation.

Lorsque cette pyurie existait, elle était transitoire, facilement curable, sans le caractère astreignant de l'infection urinaire des pyélonéphrites chroniques.

C'est un des arguments qui nous fit penser que les lésions d'hypoplasie segmentaire ne peuvent pas être secondaires à l'infection et que l'hypoplasie segmentaire constitue une entité sans rapport avec le pyélonéphrite.

N.B. Dans les observations de MOZZICONACCI, on retrouve une pyurie dans un cas; mais il existait une hydronéphrose par sténose de la jonction pyélo-urétérale (55).

Dans les deux observations de FAVRE et CHAPTAL, il n'existait pas de pyurie (22, 17).



Tableau VI - Protéinurie

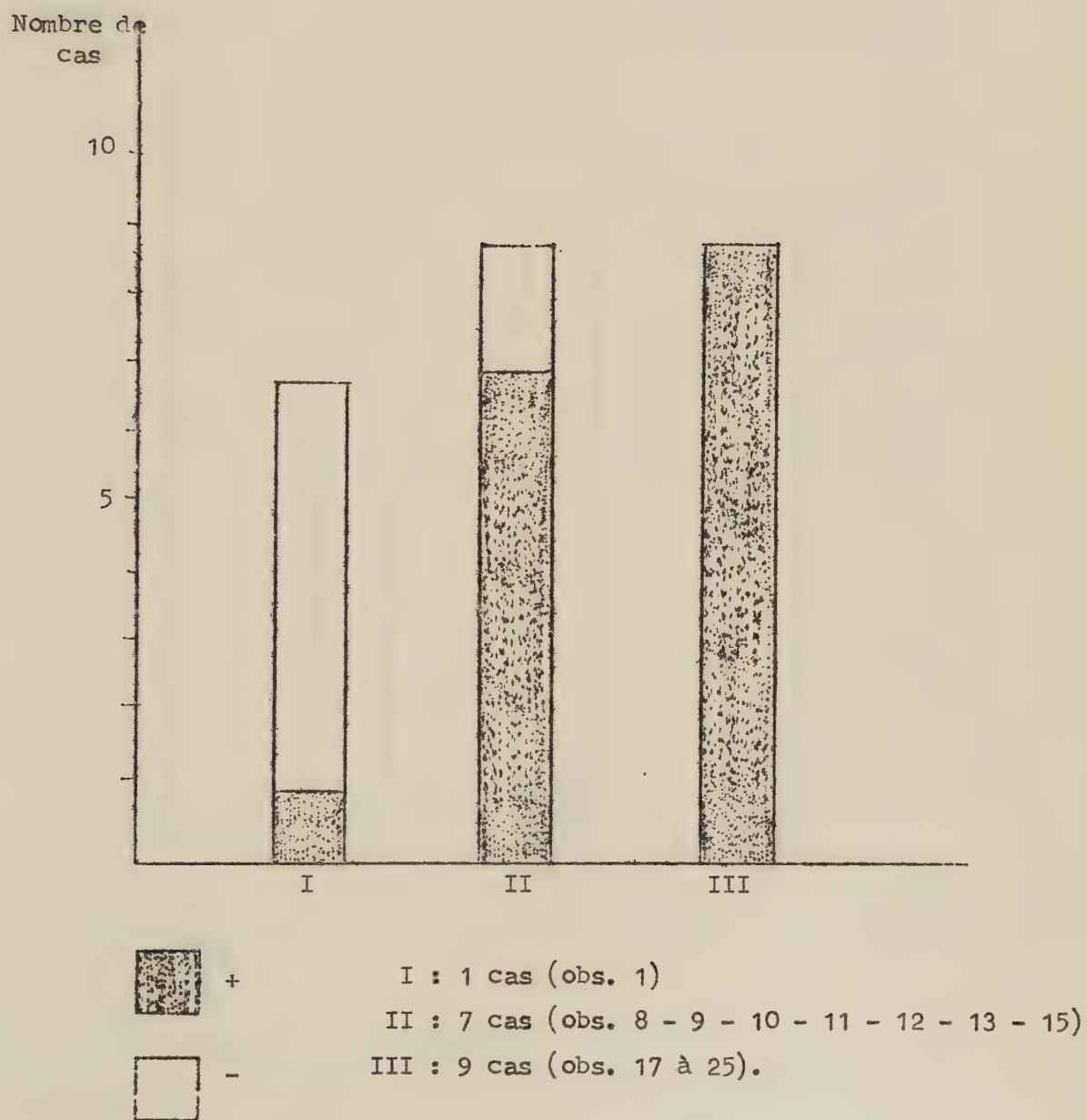
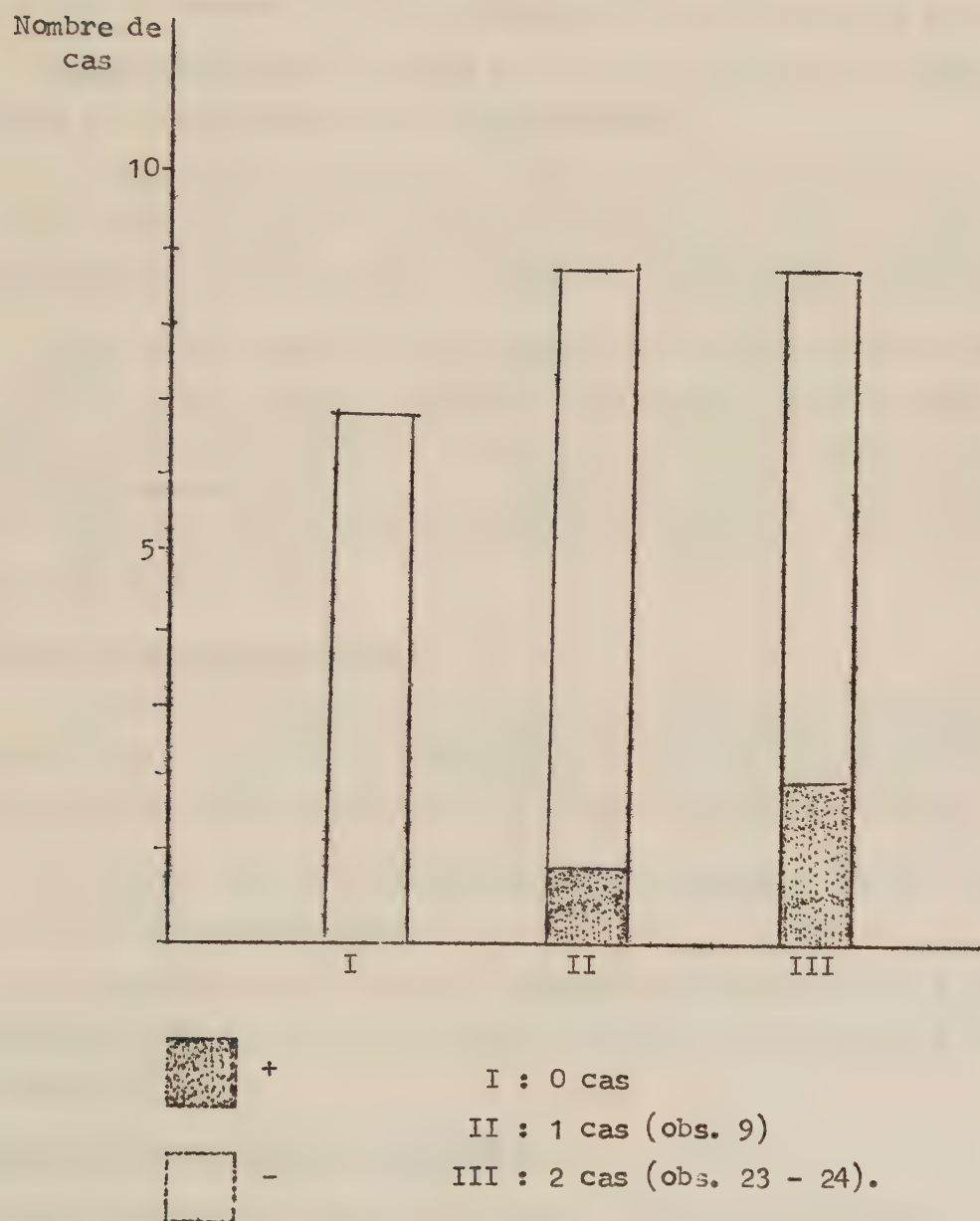




Tableau VII - Pyurie





### VIII - IX - X - Insuffisance rénale

Nous l'avons jugée sur trois facteurs : l'azotémie, l'étude des clearances glomérulaires, le pouvoir de concentration.

Des trois tableaux ci-dessous, il ressort que l'insuffisance rénale :

- est le plus souvent absente du premier groupe; quand elle existe, elle est toujours modérée et ne s'accompagne pas d'une élévation de l'azotémie.

Le deuxième groupe a parfois des fonctions rénales plus touchées, mais l'élévation de l'urée sanguine est toujours modérée.

- L'insuffisance rénale est constante, dans le troisième groupe; elle y est souvent sévère et paraît commander le pronostic de l'affection dans au moins un cas (Observation 18), puisqu'elle a conduit à pratiquer une hémodialyse.

N.B. : 2 des 3 malades étudiés par MOZZICONACCI (55) avaient une insuffisance rénale modérée; dans un cas, il s'agissait d'une forme unilatérale, dans l'autre d'une forme bilatérale asymétrique. Le malade de FAVRE (22) avait des fonctions rénales satisfaisantes (hypoplasie segmentaire unilatérale), celui de CHAPTAL atteint d'hypoplasie vraisemblablement bilatérale asymétrique avait une insuffisance rénale modérée (17).

### XI - Lésions de néphroangiosclérose

Les lésions de néphroangiosclérose dont nous verrons ultérieurement l'importance dans le choix de la thérapeutique à utiliser sont absentes dans le premier groupe, sauf dans l'observation n° 1 dont l'évolution a été assez sévère.

Par contre, nous les rencontrons assez fréquemment, dès que l'hypoplasie segmentaire s'étend aux deux reins.

N.B. : on ne rencontre pas de lésion de néphroangiosclérose dans les 3 observations de MOZZICONACCI (55). Il n'en est pas fait mention non plus dans les 2 cas de FAVRE et de CHAPTAL (22, 17).

### 5°) CONCLUSIONS THERAPEUTIQUES ET PRONOSTIC

A - Nous rappellerons d'abord les résultats des divers traitements :

#### 1) Résultats de la néphrectomie (Tableau XII)

a) La néphrectomie, partielle ou unilatérale totale, a donné 5 bons résultats sur 7 tentatives dans le premier groupe (Observations 2, 3, 4, 5, 6).



Tableau VIII - Azotémie

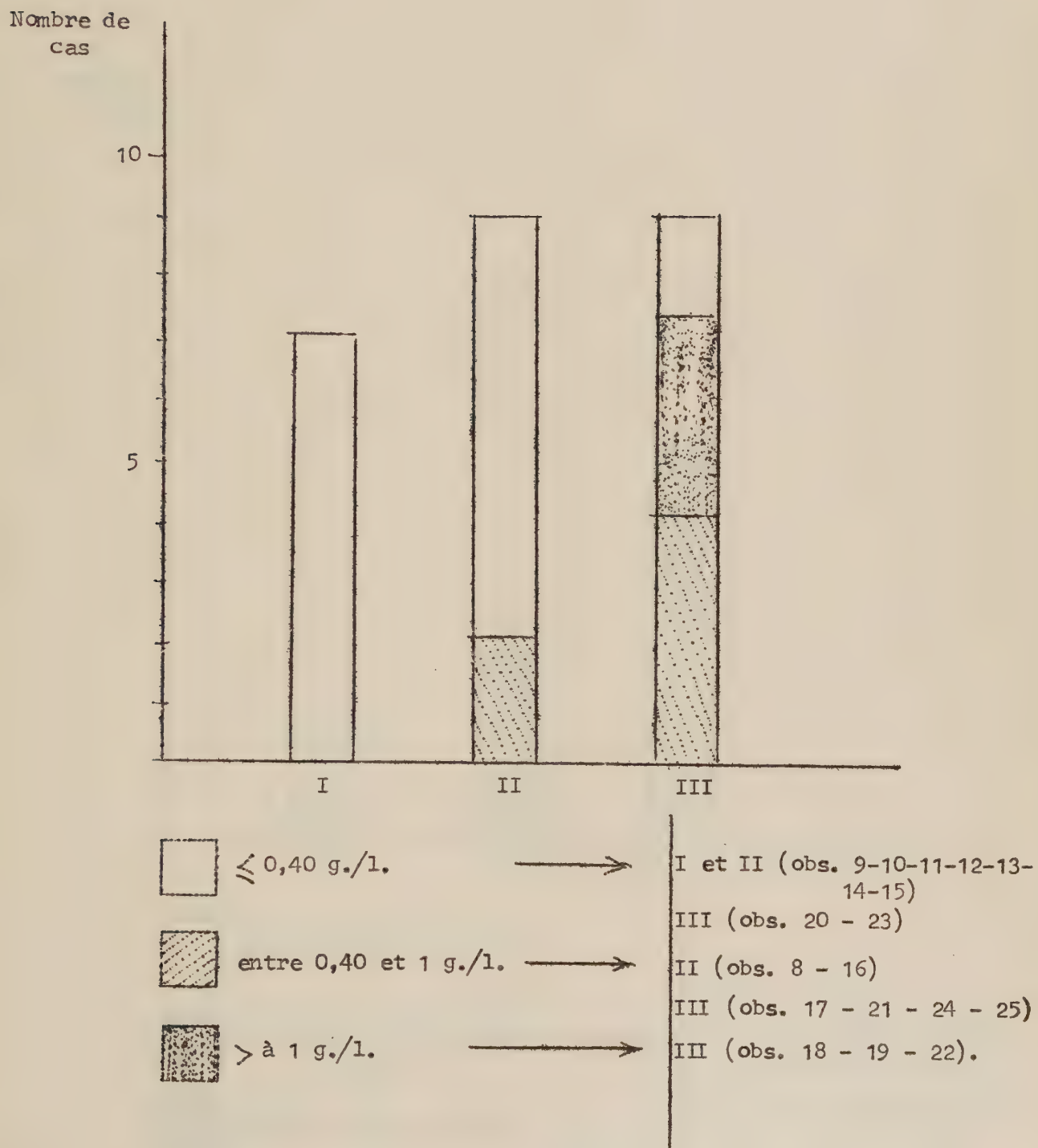




Tableau IX - Clearance de la créatinine

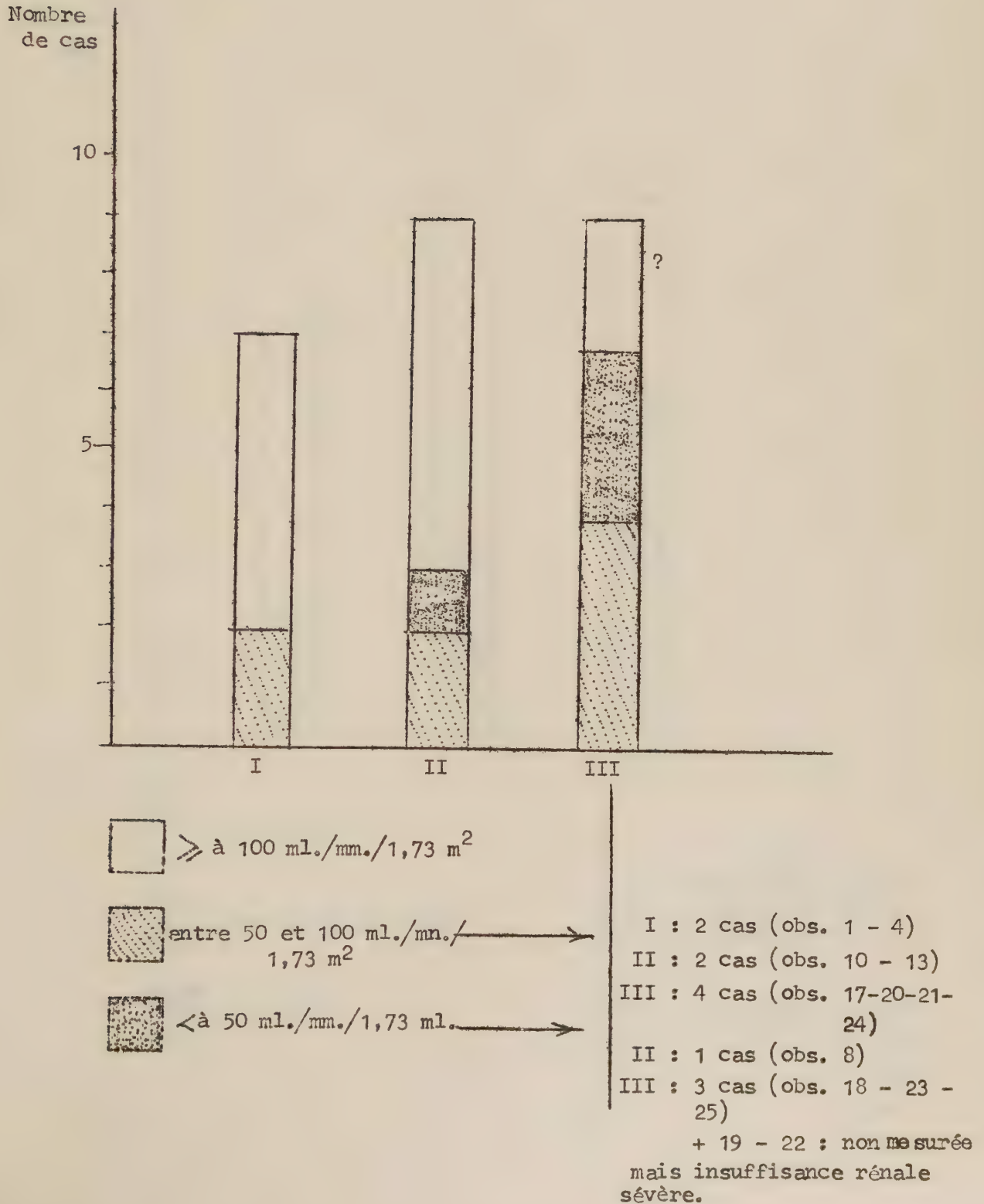




Tableau X - Pouvoir de Concentration

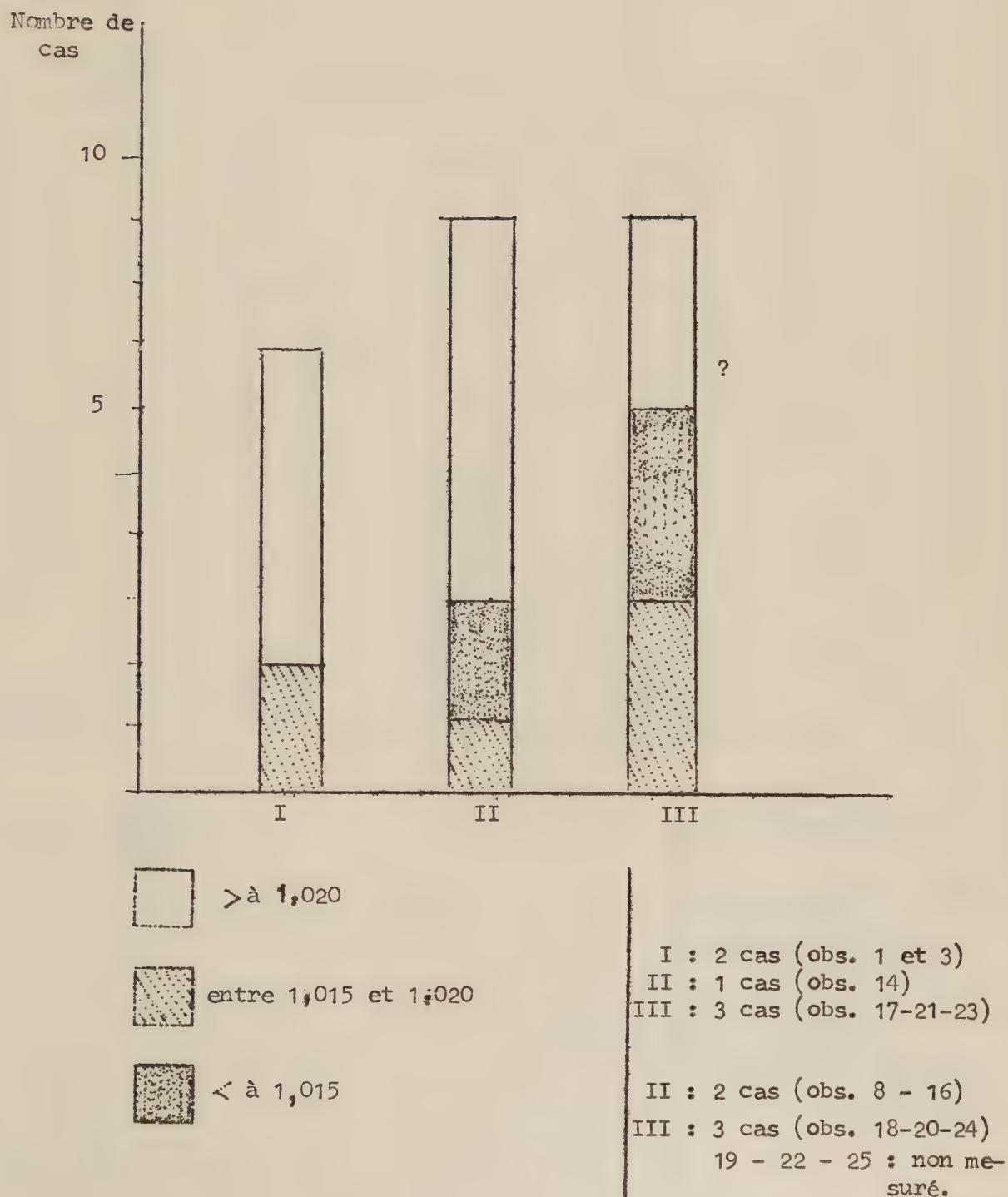




Tableau XI - Néphroangiosclérose

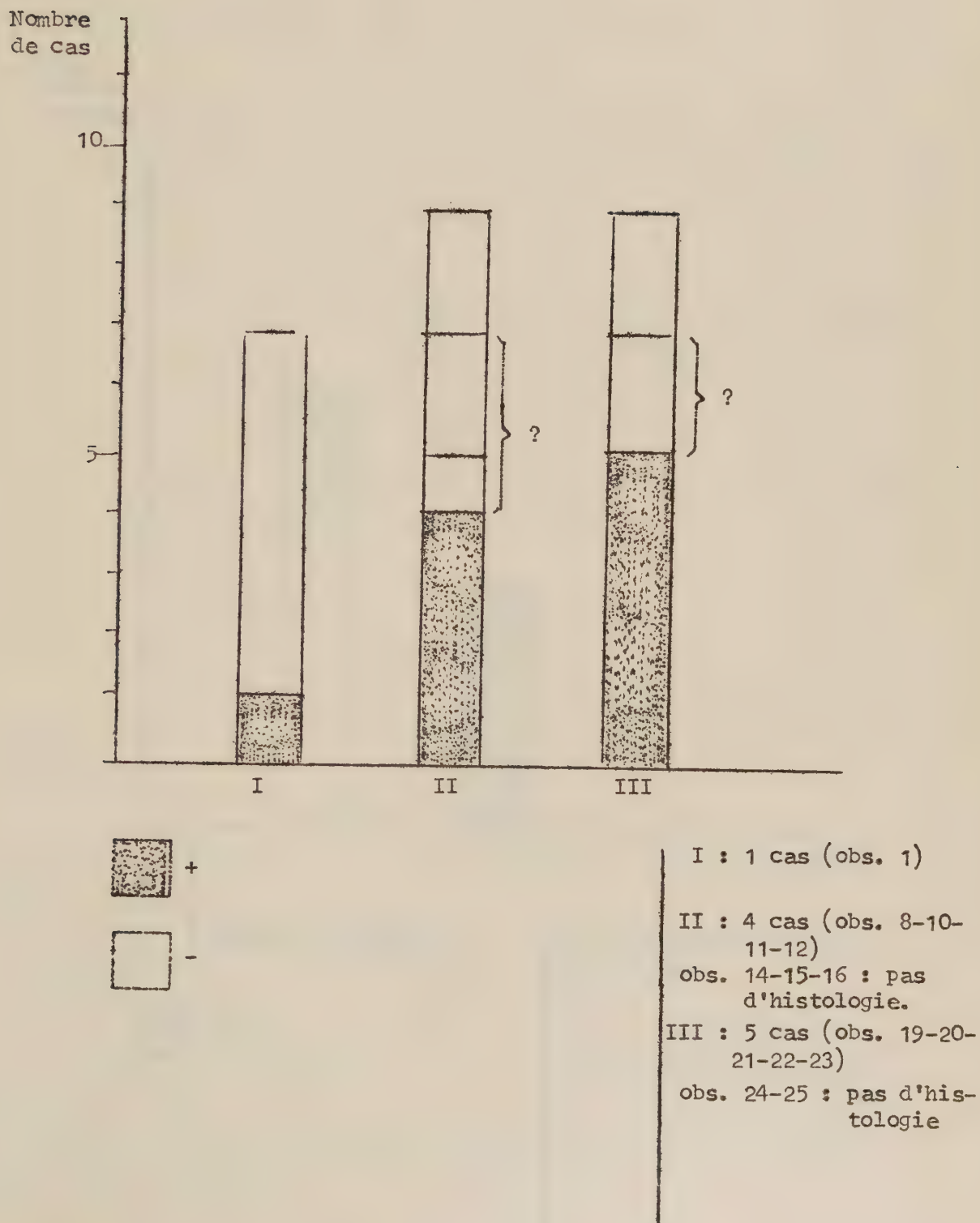
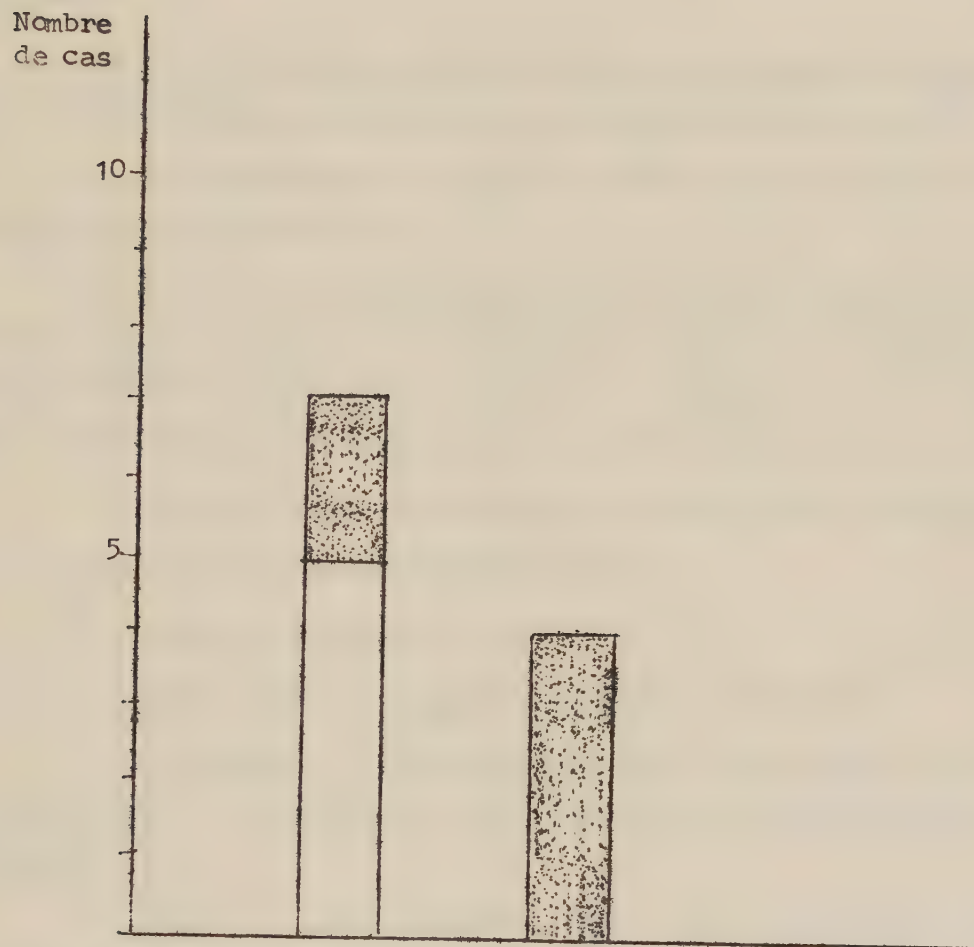




Tableau XII - Résultats de la néphrectomie



Résultat favorable



Echec

I : 5 cas (2-3-4-5-6)

II : 0 cas

I : 2 cas (1-7)

II : 4 cas (8-9-10-11)



Les deux échecs (Observations 1 et 7) ont été observés dans :

- un cas où il existait vraisemblablement des lésions importantes de néphroangiosclérose bilatérale (Observation 1),

- un cas où l'on n'a procédé qu'à une néphrectomie partielle, alors que l'atteinte hypoplasique était au moins étendue aux deux pôles d'un des reins (Observation 7).

b) La néphrectomie a toujours été un échec lorsque l'hypoplasie touchait - de façon inégale - les deux reins (Observations 8, 9, 10, 11).

c) La néphrectomie n'a jamais été tentée lorsque l'hypoplasie touchait de façon symétrique les deux reins.

d) Dans les observations du quatrième groupe, la néphrectomie a été tentée dans 2 cas où l'atteinte était <sup>soit</sup> manifestement unilatérale (Observation 26) ou paraissait toucher le rein opposé, mais dont la fixation de mercure était excellente (Observation 30). Dans ces deux cas, l'évolution a été favorable.

e) Parmi les autres observations de la littérature, nous relevons :

1) Dans les 3 cas de MOZZICCNACCI (55)

- 2 succès de la néphrectomie :

. Observation 1 : hypoplasie segmentaire unilatérale

. Observation 3 : hypoplasie bilatérale asymétrique, mais où la néphrectomie du côté le plus atteint a été complétée par une néphrectomie partielle du côté opposé.

- 1 échec : il est vraisemblable que le rein opposé était touché, soit par une hypoplasie segmentaire, soit par un processus de pyélonéphrite greffé sur une hydronéphrose.

2) Dans l'observation de CHAPTAL(17), l'échec de la néphrectomie : l'atteinte hypoplasique était très vraisemblablement bilatérale.

3) Dans l'observation de GUEDON (26) un succès : il s'agissait d'une hypoplasie segmentaire unilatérale.

4) Dans l'observation de FAVRE (22) un succès également : l'hypoplasie segmentaire était unilatérale.



## 2) Evolution sous traitement (Tableau XIII)

Groupe I : 5 bons résultats de la néphrectomie (Observations 2, 3, 4, 5, 6) (Le malade de l'observation 3 a été perdu de vue depuis 8 ans).

1 amélioration après adjonction de traitement médical (Observation 7) à la néphrectomie partielle.

1 seul décès (Observation 1).

Groupe II - La néphrectomie a toujours été un échec (Observations 8, 9, 10, 11) et malgré l'adjonction de traitement médical 2 de ces malades sont décédés (Observations 8, 10), 2 autres vont à peu près bien (Observations 9, 11).

Par contre, dans 4 sur 5 des cas où seul le traitement médical a été utilisé (Observations 13, 14, 15, 16) l'hypertension a pu être assez bien contrôlée; toutefois, la malade n° 15 n'a pas été revue depuis 7 ans, la malade n° 16 est en début de traitement.

Enfin, dans le cas n° 12, la tension artérielle est à nouveau élevée.

Groupe III : Le pronostic de l'affection, paraît très sévère, puisque 4 malades sont décédés (Observations 19, 20, 22, 23).

Dans 2 cas, la tension artérielle paraissait à peu près contrôlée, mais l'aggravation de l'insuffisance rénale est très préoccupante (Observation 25 et surtout Observation 18 : la malade est en hémodialyse).

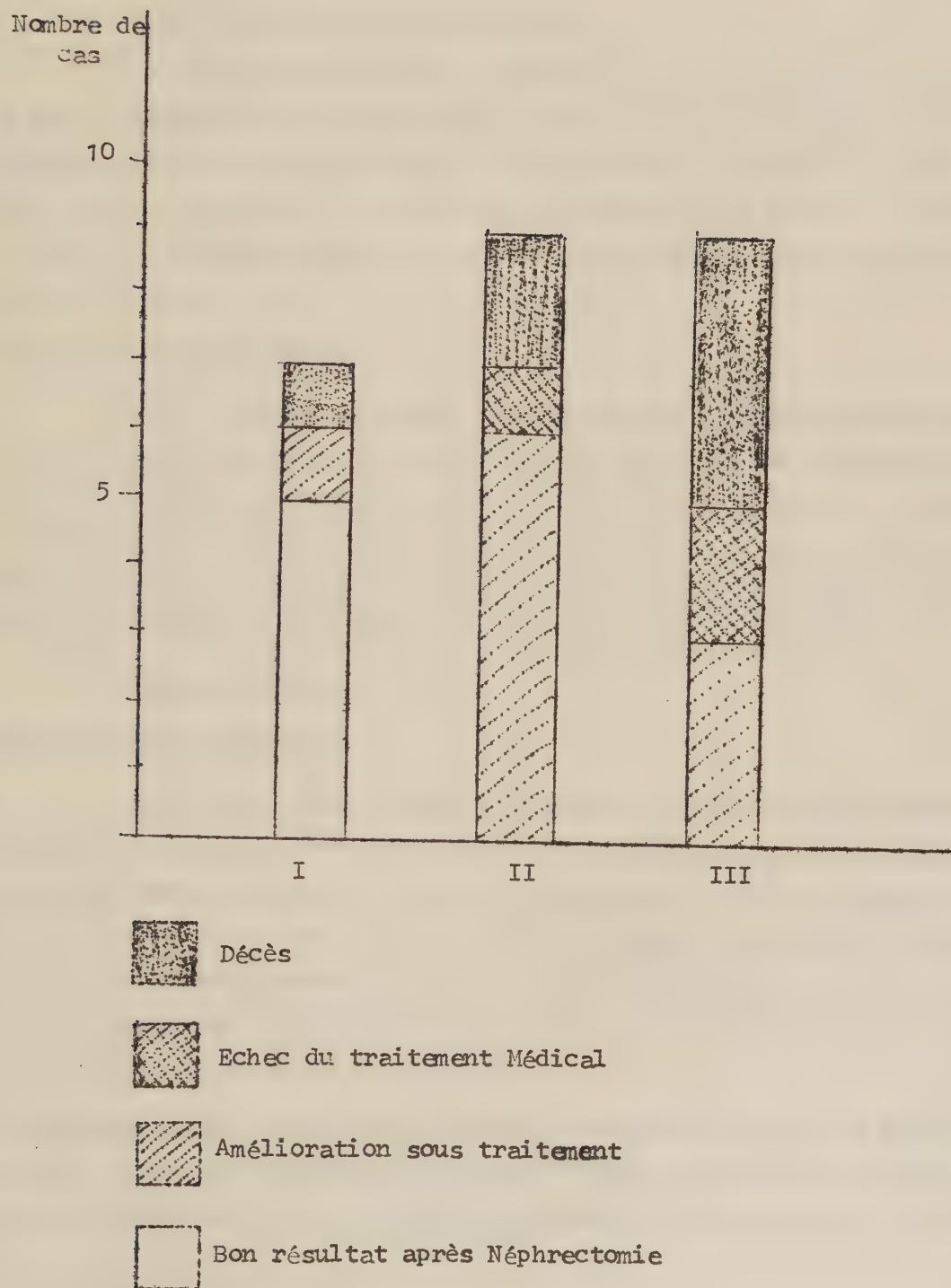
Dans 3 cas, (Observations 17, 21, 24) le contrôle des chiffres tensionnels est assez bon, mais on ne dispose que d'un recul de quelques mois pour l'un d'entre eux (Observation 24).

Groupe IV : La néphrectomie faite dans deux cas a été bénéfique (Observation 26, 30), le traitement médical a donné des résultats assez bons dans deux cas, (Observations 28, 34), médiocres dans un cas (Observation 29), le malade n° 27 vient d'être traité, rappelons que les malades n° 31, 32, 33 ne sont pas hypertendus.

Parmi les autres observations que nous avons relevées, si on constate 4 succès de la néphrectomie (2 cas de MOZZICONACCI, 1 cas de GUEDON, 1 cas de FAVRE) on note 2 échecs de celle-ci (1 cas de CHAPTAL, 1 cas de MOZZICONACCI); dans ce dernier cas, le traitement médical semble également peu efficace.



Tableau XIII - Evolution sous traitement





B - L'expressivité habituelle de l'hypoplasie segmentaire est une hypertension artérielle sévère avec ses conséquences; c'est elle qui commande les indications thérapeutiques.

Divers procédés peuvent être utilisés :

- l'ablation des segments malades

- ou le traitement par des substances anti-hypertensives. Le choix entre ces deux traitements n'est pas toujours facile, et dépend de plusieurs données; l'analyse des cas où la néphrectomie a été bénéfique ou au contraire inefficace, voire nuisible, montre que les indications thérapeutiques dépendent surtout de la diffusion des lésions rénales et, en premier lieu, de leur uni ou bilatéralité.  
Comment en juger ?

### 1) Sur l'aspect radiologique :

Si les images urographique ou plus souvent artériographiques sont suffisamment évocatrices, il n'est pas difficile de conclure à la bilatéralité des lésions; mais c'est lorsque les anomalies constatées sur l'un des reins sont si minimes qu'il est difficile d'en affirmer le caractère pathologique, et plus encore lorsqu'un rein paraît de morphologie tout-à-fait normale, que l'on aimerait disposer d'autres arguments pour affirmer si l'atteinte est vraiment ou non unilatérale.

On dispose pour cela :

### 2) Des arguments cliniques :

Comme nous l'avons indiqué précédemment, la sévérité du retentissement cardiaque et rétinien de l'hypertension, une insuffisance rénale importante se rencontrent surtout lorsque l'atteinte est bilatérale; mais ces signes ne sont nets que lorsque l'atteinte est à peu près symétrique, donc en règle évidente; la découverte d'une protéinurie constitue un test plus fidèle, car elle semble assez caractéristique des atteintes bilatérales, même très inégales; elle ne peut, cependant, apporter à elle seule la certitude.

3) L'étude du pouvoir fonctionnel des reins : constitue en fait le meilleur élément. En effet, si un seul des reins est touché, l'autre rein doit non pas être "normal", mais avoir une taille et un pouvoir fonctionnel supérieur à celui d'un rein ordinaire.



Il faut donc s'attacher à mettre en évidence :

a) Une hypertrophie souvent qualifiée de "compensatrice". La mensuration des reins ne fournit pas cependant des données très certaines, car :

- l'augmentation de la taille du rein souvent ne dépasse pas une déviation standard (Observations 2, 5, 6) ou même apparaît à peu près nulle (Observations 4, 7) alors que pourtant le rein est sain, comme semble le prouver l'évolution.

- Par contre, un rein nettement hypertrophié peut être atteint, soit de néphroangiosclérose (Observation 1), soit vraisemblablement d'hypoplasie segmentaire (Observation 16).

- Parfois au contraire, un rein de taille un peu petite peut avoir une fonction nettement augmentée (Observation 33).

b) C'est donc surtout sur la valeur fonctionnelle du rein qu'on peut juger de son intégrité.

Le procédé le plus simple et le plus sûr consiste, nous l'avons vu, à étudier la fixation de mercure radioactif :

- Déjà le néphrogramme isotopique peut rendre suspecte une zone dont la fixation ne paraît pas très homogène. Mais cet élément, sauf sur les scintigraphies de technique très récente, n'a pas une valeur absolue, et a aussi bien pu concorder avec une évolution défavorable, après néphrectomie (Observations 7, 11) qu'avec un résultat satisfaisant jusqu'ici (Observations 2, 5).

- C'est surtout la mesure de la fixation du bichlorure de mercure qui est l'élément essentiel :

Pour que l'on puisse affirmer le caractère sain du rein opposé à celui où les lésions sont évidentes, il faut non seulement que sa fixation soit supérieure au taux habituel ( $26 \pm 3\%$  à gauche,  $27 \pm 3\%$  à droite), mais surtout que la fixation globale des deux reins (ou du rein restant après néphrectomie) soit supérieure à 47 %.

Les seules données dont nous disposons sont celles fournies par nos observations et nous conduisent à faire quelques remarques sur ces chiffres.

- un taux de fixation supérieur à 47 % a été retrouvé dans deux cas où la guérison après néphrectomie semble durable (Observations 5, 6) (N.B. : dans l'observation n° 33, le taux de fixation est très proche de 47 %, mais le malade n'est pas hypertendu).



- par contre, lorsque la fixation a été mesurée après néphrectomie, elle n'était supérieure à 47 % que dans l'observation n° 6 et était nettement inférieure à ce taux dans les cas 2 et 5 d'évolution pourtant favorable. (Il faut un certain délai pour que l'hyperfonctionnement compensateur du rein restant atteigne sa pleine valeur, que l'on estime à 3 mois au maximum; mais la fixation de mercure chez nos malades avait été faite plus de 3 ans après la néphrectomie).

- A l'inverse, dans deux cas, la fixation était, soit nettement supérieure à 47 % (Observation 7), soit très proche de ce taux (Observation 11) et il a cependant été nécessaire de recourir au traitement hypotenseur, la néphrectomie ayant abouti à un échec.

Il est évidemment difficile de tirer des conclusions bien certaines de l'analyse d'un si petit nombre de cas. Toutefois, si l'hyperfixation compensatrice nous semble un élément primordial pour juger de l'uni ou de la bilatéralité des lésions - et donc pour poser l'indication de la néphrectomie, il ne faut peut-être pas accorder une valeur absolue aux chiffres de fixation observés.

3) Le dernier élément important dans l'appréciation des indications thérapeutiques nous paraît être l'existence de lésions de néphroangiosclérose.

Si l'artériolosclérose se rencontre très fréquemment dans nos observations, la néphroangiosclérose ne se voit guère que dans les cas défavorables.

Elle est très vraisemblablement responsable du décès de Sylviane F ... (Observation 1), alors que l'hypertrophie du rein présumé sain paraissait très satisfaisante. Elle n'a pas été retrouvée dans les cas d'évolution favorable (Observations 2, 3, 4, 5, 6), par contre, elle était présente dans presque tous les cas des groupes II et III où l'on dispose d'un document anatomique (Observations 8, 10, 11, 12, 19, 20, 21, 22, 23).

L'existence d'une telle néphroangiosclérose, créant des lésions irréversibles, nous paraît une contre indication à la néphrectomie, encore qu'un cas d'évolution favorable ait été rapporté par STRICKLER (72), chez une femme de 73 ans qui souffrait d'une hypertension liée à une obstruction bilatérale des artères rénales; il est vrai que, dans ce cas, l'intervention n'a pas été une néphrectomie, mais une tentative de revascularisation des 2 reins.

Nous avons vu (Observation 1) que cette néphroangiosclérose, pouvait exister sur un rein de taille augmentée; il n'est pas certain non plus qu'elle



diminue toujours la capacité fonctionnelle des reins, puisque dans l'observation 11, le rein restant avait un taux de fixation de mercure très proche de 47 %.

Pour juger de l'existence de cette néphroangiosclérose, avant de décider de l'intervention, il faut donc disposer d'un document anatomique. Le mieux serait d'avoir une biopsie du rein présumé sain, mais l'on hésite toujours à faire un tel geste quand une néphrectomie est envisagée, de sorte que c'est le plus souvent sur le fragment biopsié du rein atteint que l'on en juge. Si les zones adjacentes aux zones d'hypoplasie segmentaire présentent des lésions de néphroangiosclérose, on peut présumer que celle-ci s'étend également au rein opposé.

Au total, les indications thérapeutiques nous semblent pouvoir être posées de la façon suivante :

1) En cas d'atteinte strictement unilatérale, on doit procéder à une néphrectomie qui pourra éventuellement n'être qu'une néphrectomie partielle, si la lésion est bien localisée à un pôle du rein.

Dans ces cas, si les critères d'unilatéralité n'ont pas été pris en défaut, une guérison définitive doit être obtenue.

Il convient, bien entendu, de surveiller avec attention ces sujets = contrôles réguliers de la tension artérielle, des urines, de la fonction rénale. Il peut être intéressant de pratiquer, à distance de la néphrectomie, des examens radiographiques ou même une nouvelle détermination de la fixation de mercure pour juger de l'hyperfonctionnement compensateur du rein restant.

2) Lorsque l'atteinte est bilatérale et touche de façon à peu près symétrique les deux reins, seul le traitement médical nous paraît indiqué à l'heure actuelle; il est possible, cependant, que de tels malades pourraient être néphrectomisés, et entrer dans un programme d'hémodialyse-transplantation.

Pour le moment, le pronostic de ces formes est assez sombre; le traitement médical peut contrôler parfois assez longtemps l'hypertension, mais l'insuffisance rénale devient souvent très sévère et plusieurs décès ont déjà été observés.

3) Dans les formes bilatérales asymétriques, l'attitude est moins tranchée, puisque nous avons tenté les deux modes de traitement :

a) La néphrectomie totale du côté le plus atteint, mais il est apparu que ce traitement chirurgical incomplet aboutissait à un échec; la seule solution serait



d'enlever également la partie touchée du rein le moins atteint. A notre connaissance, seule l'observation n° 3 de MOZZICONACCI(55) a subi un tel traitement qui, dans ce cas, a paru bénéfique.

b) Le traitement uniquement médicamenteux de ces formes qui dans l'ensemble entraîne une amélioration relativement satisfaisante et prolongée de l'hypertension.

#### Conclusions pratiques

a) Le diagnostic d'une hypoplasie segmentaire devant une hypertension artérielle grave de l'enfant est assez facile, si l'on dispose d'une urographie intraveineuse de bonne qualité et d'une artériographie rénale. Ce diagnostic restant à confirmer par l'examen anatomo-pathologique .

b) Le pronostic de l'affection dépend surtout :

- non de la taille du rein atteint,

- mais, pour le moment du moins, de l'unilatéralité ou de la bilatéralité des lésions - qui conditionne le succès de la néphrectomie.

Il est donc indispensable de juger si le rein opposé est sain, sur sa taille, sur son pouvoir fonctionnel surtout en étudiant ses possibilités de fixation de mercure radioactif, sur l'existence éventuelle d'une néphroangiosclérose enfin; soit sur la partie saine du rein malade, soit éventuellement sur le rein opposé. Si les artères seules sont atteintes, la régression des lésions est possible après l'intervention; par contre, s'il existe une atteinte artériolo-glomérulaire, celle-ci risque d'être irréversible, compromettant ainsi sérieusement les chances de succès de la néphrectomie.



- V -

PROBLEMES POSES

---

PAR

---

L'HYPOPLASIE SEGMENTAIRE

1°) EMBRYOGENESE DE L'HYPOPLASIE SEGMENTAIRE

Il nous paraît peu probable que l'hypoplasie segmentaire soit une lésion acquise.

I - Plusieurs faits, bien étudiés par R. HABIB (27) permettent, en effet, de la différencier des atrophies segmentaires acquises d'origine vasculaire et surtout de la pyélonéphrite chronique avec laquelle elle semble avoir été souvent confondue :

a) La réduction considérable du volume et du poids du rein lésé, rarement réalisable par un processus acquis inflammatoire ou vasculaire.

b) Le calibre de l'artère rénale, toujours grêle, mais sans jamais de lésions d'athérosclérose.

c) L'aspect histologique de la corticale qui, s'il évoque certains aspects de la pyélonéphrite chronique s'en différencie en de nombreux points que nous avons déjà analysés et que nous rappellerons brièvement ici :

- la discrétion de l'atteinte inflammatoire (soulignons à ce propos l'inconstance de l'infection urinaire dans la plupart des cas d'hypoplasie segmentaire)

- L'abondance remarquable des microkystes tubulaires d'aspect pseudo-thyroïdien, entassés les uns contre les autres sans interposition de sclérose cicatricielle.

- La disparition plus ou moins complète des glomérules.

- Et surtout l'importance des lésions vasculaires qui ne peuvent être mises



sur le compte de l'hypertension artérielle, comme en témoigne la différence de l'aspect des vaisseaux dans les zones hypoplasiques et dans les zones adjacentes.

d) L'aspect de la médullaire réduite à une ébauche comportant quelques tubes collecteurs développés dans un abondant tissu fibreux collagène.

e) Enfin, l'absence de toute infiltration inflammatoire dans la sous-muqueuse pyélique excepté dans les cas où une pyélonéphrite s'est surajoutée aux lésions d'hypoplasie.

Tous ces éléments nous orientent donc vers une origine hypoplasique plutôt que vers un processus acquis.

Il existe différents types d'hypoplasie (18) :

L'hypoplasie organoïde ou simple qui, à notre connaissance, ne s'accompagne pas d'hypertension artérielle; l'hypoplasie oligonéphronique qui est toujours bilatérale et symétrique et dont la traduction clinique est une insuffisance rénale globale se traduisant par un trouble de concentration précoce; enfin, l'hypoplasie avec dysplasie, type le plus souvent rencontré chez l'enfant associé ou non à une uropathie malformative, et où les reins sont non seulement diminués de façon significative, mais contiennent des structures dysplasiques qui ont été décrites et codifiées par de nombreux auteurs (20, 22, 47, 59, 63).

Nous n'avons observé de tels éléments dysplasiques que dans une seule de nos observations (N° 26).

L'hypoplasie segmentaire serait donc un type particulier d'hypoplasie sur lequel peu d'auteurs ont insisté jusqu'à maintenant :

- FAHR (21) qui la décrit sous le nom de "néphrite hypogénétique" et insistait sur l'existence de signes inflammatoires dans la sous-muqueuse pyélique.

- BATZENSCHLAGER (7) qui la décrit sous le nom "d'hypoplasie segmentaire aglomérulaire" : pour cet auteur l'anomalie de ces segments hypoplasiques consisterait en une absence congénitale de glomérules - qu'il avait cru constater - et qui serait induite par un trouble du développement embryologique des glomérules. Cette hypothèse nous paraît difficile à retenir, car, comme nous le reverrons, l'existence des tubes suppose celle des glomérules.

- LJUNGQVIST et LAGERGREN (44, 45), reprenant les travaux d'ASK-UPMARK (5) voyaient la preuve de l'origine congénitale de l'hypoplasie segmentaire, dans la



type juxta médullaire des néphrons, mis en évidence par des microangiographies et identique à celui rencontré chez le fœtus.

Nous tenterons de donner à notre tour une explication de l'origine congénitale et de l'aspect de l'hypoplasie segmentaire.

II - Pour essayer de comprendre ce qui s'est passé au niveau de ces petits reins et à quel moment de l'embryogenèse ont pu se produire les anomalies qui les intéressent, il nous paraît utile de revenir sur un certain nombre de données fournies par l'examen anatomo-pathologique :

a) Le caractère segmentaire des zones corticales et médullaires atteintes séparées par une limite nette des zones saines.

b) L'aspect hypoplasique de la corticale où les glomérules, bien que toujours présents, peuvent paraître en nombre réduit. D'autre part, identiques au sein d'une zone atteinte, ils peuvent prendre des aspects différents d'un malade à l'autre :

- soit de petites masses fibreuses difficilement identifiables aux colorations par le P.A.S. ,

- soit des glomérules ischémiques typiques.

c) Les formations glomériques et les anomalies vasculaires considérables dans les segments atteints contrastant avec l'aspect parfaitement normal des vaisseaux dans les zones adjacentes.

d) Enfin, la médullaire réduite à une mince bande où seuls les tubes collecteurs sont présents au sein du tissu collagène fibreux, alors que la médullaire adjacente est normale.

Nous ne pouvons utiliser comme preuve formelle d'un arrêt de l'embryogenèse les caractères segmentaires de la lésion, la présence de glomérules ischémiques ou d'anomalies vasculaires; En effet, de telles anomalies peuvent être rencontrées lors d'affections acquises après la naissance, telles la nécrose corticale.

Par contre, l'aspect de la médullaire nous le fait suggérer fortement, car un tel aspect n'a jamais été décrit lors d'affections acquises.

III - Il semble donc que nous soyons en présence de deux phénomènes successifs :

- un "accident" qui, à un moment donné de l'évolution du parenchyme rénal, mais non précocement, puisque tous les éléments sont présents, a causé des dégâts irréversibles.



- En raison de ces dégâts, les segments altérés ont arrêté leur développement, ce qui entraîne également un arrêt de croissance de tout le parenchyme rénal, comme en témoignent la petite taille des reins et l'aspect grêle des artères rénales.

1) "l'accident"

- L'aspect des vaisseaux retiendra particulièrement notre attention; En effet, s'agit-il d'un aspect malformatif de ceux-ci qui entraîne une ischémie du parenchyme rénal irrigué ? Les observations 7 et 34 où l'on constate des anomalies vasculaires multiples seraient en faveur de cette hypothèse;

- ou s'agit-il au contraire d'un aspect involutif au sein d'une zone frappée par un processus infectieux ou nécrotique ?

L'hypothèse d'un processus nécrotique, bien que nous ne retrouvions aucun antécédent particulier au cours de la gestation de nos malades, nous paraît peut-être digne d'être retenue, en raison de l'absence de toute infiltration cellulaire et de l'aspect de la corticale qui ressemble étonnamment à celui de nous avons rencontré chez deux enfants biopsiés quelques années après une nécrose corticale.

Cette interprétation conférant aux vaisseaux un rôle primordial a le mérite d'expliquer :

- le caractère segmentaire des lésions,
- l'intégrité absolue des vaisseaux dans les zones adjacentes.

2) L'arrêt du développement

Nous rappellerons d'abord brièvement l'embryogenèse du rein. La croissance du bourgeon urétéral, sa pénétration dans le blastème metanéphrique et ses premières divisions dichotomiques se déroulent sous l'effet de l'induction du mésenchyme metanéphrique (80)

Simultanément apparaissent les vésicules rénales au niveau des terminaisons des troisième et cinquième générations de division vers la fin du deuxième mois. Elles sont dues à une induction en retour des terminaisons ampullaires des tubes collecteurs sur le blastème metanéphrique et sont constituées par des condensations de cellules mesenchymateuses qui vont se différencier en segments du néphron :

Glomérules, tube contourné proximal, anse de HENLE, tube contourné distal et la communication avec le tube collecteur s'élargit (fin du deuxième mois).



Parallèlement se développent les capillaires glomérulaires qui semblent provenir des vaisseaux déjà présents dans le blastème meta-néphrique (82).

Il est difficile de préciser la date exacte à laquelle les premiers néphrons sont parfaitement constitués, mais, pour OSATANONDI et POTTIER (57), il s'agirait de la dixième semaine.

- Dans les segments de rein de structure normale (corticale et médullaire), la formation des néphrons se poursuit jusque vers la 30e - 36e semaine, induite par les ampoules tubulaires dont les modes de division sont variables.

Parallèlement, il y a croissance en longueur des anses de HENLE qui vont coloniser la médullaire; cette croissance se fait essentiellement pour OLIVER (56), lors des derniers mois de la gestation.

Dans les segments atteints "l'accident" entraînerait :

- au même moment, une destruction des glomérules déjà formés : ces glomérules auraient donc un aspect identique chez un même malade, mais la date de cette destruction peut varier, ce qui explique les aspects différents rencontrés d'un cas à l'autre.

- Les tubes également déjà formés s'altèrent, certains devenant atrophiques et d'autres kystiques.

Cette destruction des néphrons aurait deux conséquences :

- Un arrêt de la croissance en longueur des anses de HENLE qui n'atteignent pas la médullaire où seuls les tubes collecteurs sont alors visibles.

- Et peut-être un arrêt de l'induction de nouvelles vésicules par les ampoules tubulaires; bien que ceci ne soit pas prouvé, on peut penser qu'il existe des interactions entre les tissus : chacun pouvant exercer sur l'autre une action inductrice en retour (80).

Il pourrait donc exister également dans les zones atteintes une réduction des néphrons, réduction variable selon la date exacte à laquelle surviendrait cet accident.

## 2°) PHYSIO-PATHOLOGIE DE L'HYPERTENSION

La corrélation anatomo-clinique apparaît très étroite entre l'existence d'un segment malade et l'apparition d'une hypertension artérielle grave, l'ablation de ce segment et la disparition de l'hypertension.



Ceci laisse à supposer que part du rein un signal qui, par des voies métaboliques encore inconnues, aboutit à l'hypertension artérielle.

On est donc ainsi conduit à étudier le rôle d'une éventuelle hyper-sécrétion de rénine dans les reins atteints d'hypoplasie segmentaire, comme cela a déjà été fait, depuis plusieurs années, pour les hypertensions par sténose de l'artère rénale, par de nombreux auteurs dont il serait difficile de donner une liste exhaustive.

Différentes épreuves fonctionnelles visent à préciser l'état du système rénine-angiotensine.

- 1) Le test de KAPLAN à l'angiotensine dont la technique chez l'enfant a été précisée par R. RAPPAPORT (64) est une épreuve ne témoignant qu'indirectement d'une hyper-sécrétion de rénine, la réponse pressive à l'angiotensine étant très diminuée par rapport aux sujets normaux. Toutefois, ce test n'est pas dépourvu de danger et nous ne l'avons jamais utilisé chez nos malades. FAVRE (22) fait état d'un tel test dans le cas d'hypertension par hypoplasie segmentaire qu'il rapporte, mais les chiffres trouvés étaient normaux.
- 2) Le dosage de l'élimination urinaire de tetra-hydro-alдостérone ne donne également qu'un reflet indirect de l'hyper-réninémie. Les quelques résultats dont nous disposons sont normaux et seraient peut-être plus concluants si l'on étudiait la sécrétion vraie d'aldostérone, par double dilution isotopique.
- 3) En fait, actuellement, il est indispensable d'étudier directement le taux de rénine plasmatique.

Ces études ont été faites, comme nous l'avons dit par de nombreux auteurs dans les hypertensions par sténose de l'artère rénale, entre autres (4, 23, 48, 49, 51, 79).

De cette étude, il ressort : que cette étude doit être faite

- a) Sur des sujets soumis depuis 5 jours à un régime normosodé et ne recevant pas de diurétiques (4) ni de traitement hypotenseur, afin de ne pas provoquer artificiellement une hyper-sécrétion de rénine. D'autre part, les sujets doivent être alités depuis huit heures (48), car l'orthostatisme stimule la sécrétion de rénine en diminuant le flux plasmatique rénal, bien que cette épreuve n'entraîne pas d'élévation significative de la réninémie dans les hypertensions essentielles, puisse sensibiliser au contraire un déficit latent de la vascularisation rénale (75).



b) - L'activité rénine plasmatique est mesurée le plus souvent suivant la méthode de BOUCHER (12); les résultats sont exprimés en nanogramme d'angiotensine libérée par litre de plasma et par minute d'incubation (ng/l/mn); la reproductibilité de cette méthode paraît bonne, les écarts ne dépassent pas 15 %. Les valeurs d'activité rénine veineuse périphérique estimées par MEYER sur des adultes normotendus donnent une moyenne de  $13,8 \pm 6,9$  ng/l/mn (3, 48).

c) - Les prélèvements peuvent être faits en différents lieux :

Il est actuellement reconnu que la détermination de l'activité rénine plasmatique dans le sang périphérique est trop imprécise, cas l'élévation de la rénine, en cas d'hypertension renovasculaire est très inconstante (3, 4, 49, 66).

Il est donc nécessaire de pratiquer un cathétérisme de la veine cave inférieure après abord fémoral, afin de doser la rénine.

Dans la veine cave inférieure en amont des veines rénales,

dans la ou les veines rénales droite et gauche,

dans la veine cave supérieure en aval des veines rénales.

La durée de l'ensemble du cathétérisme varie de 10 à 20 minutes; la quantité de sang prélevée est d'environ 100 ml; un grand soin doit être apporté à calmer le patient et à éviter les modifications brutales du rythme respiratoire, car la manoeuvre de VALSALVA augmente l'activité rénine plasmatique (48).

I - Il est maintenant prouvé que la mesure du taux de rénine par ces méthodes permet d'opposer l'hypertension artérielle dite essentielle où le taux reste subnormal à l'hypertension artérielle renovasculaire où le taux de rénine est nettement élevé, sinon toujours dans le sang périphérique, du moins dans la veine du rein lésé et dans la veine cave inférieure en aval des veines rénales. Il est également nécessaire de comparer ce taux avec celui obtenu dans la veine du rein présumé sain où la différence est très significative (4, 51).

Une élévation nette de la rénine du côté atteint témoigne que l'hypertension est bien liée à la malformation vasculaire observée sur les radios et donc susceptible de disparaître après cure chirurgicale de la lésion (4, 23, 49).

Notons à ce sujet que le prélèvement dans la veine rénale peut donner des résultats sujets à caution.

D'une part parce que le taux de rénine peut être abaissé par contamination



d'un sang veineux non rénal venu de la veine ovarienne ou spermatique gauche (23).

D'autre part, parce que à l'inverse une élévation du taux de rénine peut traduire non pas une hypersecrétion de celle-ci par le rein lésé, mais une simple diminution du flux sanguin rénal de ce côté (23); toutefois, AMSTERDAM et coll. apportent trois arguments expérimentaux contre cette possibilité (4).

- la réduction du flux sanguin rénal n'est pas assez grande pour provoquer l'élévation du taux de rénine constaté (x 3)

- les anticorps anti-angiotensine et les phospholipides inhibiteurs de la rénine font chuter l'hypertension renovasculaire du rat.

- Enfin, on a pu mesurer directement la sécrétion de rénine qui est effectivement augmentée .

Quoiqu'il en soit, il convient toujours de mesurer également le taux de rénine dans la veine cave ~~sus-rénale~~.

II - En regard de ces différentes études qui témoignent d'une hyper-réninémie dans les hypertensions renovasculaires, nous ne disposons malheureusement que de fort peu de dosages de rénine dans les hypoplasies segmentaires.

En effet, outre nos résultats que nous avons donnés dans un chapitre précédent, et qui sont normaux ou même contradictoires, nous n'avons relevé que les dosages suivants qui paraissent dans l'ensemble plus significatifs :

a) 2 des 3 observations de MOZZICONACCI (55)

Observation 1 : Il s'agit d'une hypoplasie rénale gauche chez une petite fille de 13 mois, guérie après néphrectomie : avant néphrectomie le taux de rénine dans le sang veineux périphérique était de 660 ng/l/mn (l'enfant avait crié lors du prélèvement, mais ce chiffre nous paraît pourtant élevé de façon significative). 11 jours après néphrectomie, il était tombé à 11,1 ng/l/mn; 2 mois après il était de 97,5 ng/l/mn, (mais l'enfant avait crié), enfin un an après il était de 10,7 ng/l/mn.

Observation 3 : Il s'agit d'une hypoplasie segmentaire, bilatérale asymétrique chez une fille de 14 ans, touchant le rein droit et le pôle inférieur du rein gauche, apparemment guéri après qu'une néphrectomie polaire inférieure gauche ait complété la néphrectomie droite. Les dosages de rénine, faits pendant la néphrectomie droite, ont donné les taux suivants :

- 24,3 ng/l/mn dans le sang veineux périphérique
- 88,8 ng/l/mn dans la veine rénale droite.



b) L'observation de FAVRE (22) :

Il s'agit d'une hypoplasie rénale droite chez un garçon de 11 ans, guéri après néphrectomie.

Les taux déterminés :

- Avant l'intervention étaient de 10 ng/l/mm dans le sang veineux périphérique.

- Pendant l'intervention de 22 ng/l/mm dans le sang veineux périphérique et de 675 ng/g/mm dans la veine rénale droite.

- Après l'intervention de 6 fois 4 ng/l/mm dans le sang veineux périphérique.

c) Enfin, nous disposons d'un dernier dosage dont les résultats nous ont été obligeamment communiqués par le Service du Professeur HAMBURGER.

Il s'agit d'une hypoplasie segmentaire rénale gauche apparemment unilatérale chez un homme de 40 ans, Jacques B ..., hypertendu depuis l'âge de 30 ans. La néphrectomie n'a pas entraîné d'amélioration. Les dosages de rénine faits avant l'intervention donnaient les taux suivants :

|       |         |                                                           |
|-------|---------|-----------------------------------------------------------|
| 273,5 | ng/l/mm | dans la veine cave inférieure sous rénale,                |
| 68    | "       | dans la veine rénale droite,                              |
| 513   | "       | dans la veine rénale gauche,                              |
| 342   | "       | dans la veine cave inférieure en aval des veines rénales. |

Ces quelques résultats nous apparaissent donc assez en faveur d'une hyper-réninémie au cours de l'hypertension des hypoplasies segmentaires, mais nous aimerions avoir plus de dosages à notre disposition pour l'affirmer.

A ce sujet, signalons qu'il est parfois bien difficile de procéder à ces dosages chez un enfant dont l'hypertension est sévère, puisque cela oblige à interrompre le régime désodé et les hypotenseurs et à pratiquer un cathétérisme

N.B. : Relevons, en outre, l'étude de MEYER et coll. (49) qui ont dosé le rénine plasmatique dans 4 cas d'"atrophie rénale segmentaire" uni ou bilatérale. Dans 3 cas, la réninémie était élevée dans le sang veineux du ou des reins atrophiés, mais était normale dans le sang veineux périphérique ; dans 1 cas, tous les taux étaient normaux.



des veines rénales sous anesthésie générale (c'est ainsi que nous avons dû y renoncer récemment - de même qu'à l'artériographie et à la biopsie rénale devant la gravité de l'état d'un de nos derniers malades (Observation 25).

Si cependant l'avenir démontre, comme il est probable, qu'il y a bien une hyper-réninémie provenant du rein hypoplasique, il reste à expliquer comment l'élévation du taux de rénine peut se produire dans un segment où les néphrons sont dépourvus d'appareil juxta-glomérulaire, et alors que nous n'avons pas non plus constaté d'hypertrophie de ces appareils dans les zones adjacentes à la lésion.

En effet, l'appareil juxta-glomérulaire apparaît bien comme le lieu habituel de production de rénine; c'est ainsi qu'il existe une corrélation entre l'hyper-granulation de cet appareil et l'élévation du taux de rénine lors de stimulations diverses (ischémie rénale, régime sans sodium, surrénalectomie) de même qu'à l'inverse la dégranulation apparaît dans le rein opposé au rein ischémié et dans la surcharge en D.I.C. et en sodium s'accompagnant d'une chute du taux de rénine (30).

Cependant, plusieurs arguments pourraient prouver que le lieu de production est parfois différent :

C'est ainsi qu'on peut mettre en évidence de la rénine dans les meso et metanéphroses de l'embryon de porc avant l'apparition de l'appareil juxta-glomérulaire (35).

et que, d'autre part, on a montré l'absence de rénine dans les reins de certains poissons porteurs d'appareils juxta-glomérulaires (10).

Enfin, si BING, par microdissection, est arrivé à la conclusion que la rénine se localise non dans la paroi de l'artériole efférente, mais dans l'épithélium du tube distal au niveau de la macula densa (9) et si EDELMAN, par l'emploi d'anticorps fluorescents anti-rénine injectés au chien et au lapin a montré qu'ils se localisaient dans les cellules de l'artériole pré-glomérulaire (19), HATT pense qu'il est possible que les artérioles corticales non différenciées jouent un rôle dans l'élaboration des substances hypertensives (29).

Il n'est donc pas impossible qu'en l'absence apparente des appareils juxta-glomérulaires la sécrétion de rénine soit assurée dans l'hypoplasie segmentaire par les parois des artérioles qu'il conviendrait d'étudier dans les segments anormaux des reins hypoplasiques.



- VI -

C O N C L U S I O N S

---

Nous avons rapporté 34 observations personnelles d'hypoplasie segmentaire de l'enfant.

L'analyse de ces observations, tant sur le plan anatomopathologique que sur le plan radiologique nous a permis d'étudier les caractères cliniques de cette entité en répartissant nos malades en 4 groupes :

Les 3 premiers groupes sont définis par la topographie et l'étendue des lésions. L'H.T.A. y est constante.

- le groupe I (7 observations) concerne les hypoplasies segmentaires unilatérales.

- le groupe II (9 observations) les hypoplasies segmentaires bilatérales asymétriques.

- le groupe III (9 observations) les hypoplasies segmentaires bilatérales symétriques.

Dans le 4e groupe (9 observations) figurent des observations d'interprétation plus difficile, soit par leur traduction clinique (absence d'hypertension) soit du fait des lésions associées (dysplasie, uropathie malformative, facies d'hypercalcémie idiopathique, anomalies vasculaires multiples, oligoméganephronie).

Après un bref rappel historique, nous avons tenté de dégager les critères histologiques et radiologiques de l'hypoplasie segmentaire, et comparé les caractères cliniques des 3 premiers groupes anatomo-cliniques ci-dessus définis qui seuls sont homogènes :

- prédominance du sexe féminin,

- hypertension artérielle et insuffisance rénale d'autant plus sévère que les lésions sont plus diffuses



- protéinurie rencontrée exclusivement dans les formes bilatérales,
- absence de pyurie chronique.

Les conclusions thérapeutiques qui découlent de cette étude sont les suivantes :

- la néphrectomie totale ou partielle ne doit être entreprise que si les critères suivants sont réunis :

- . stricte unilatéralité des lésions d'hypoplasie segmentaire.
- . hypertrophie compensatrice du rein opposé définie en particulier par la fixation du mercure radioactif.
- . absence de lésions de néphroangiosclérose.

- Dans tous les autres cas, seul le traitement médical anti-hypertenseur nous paraît actuellement indiqué. Efficace dans les cas d'hypoplasie segmentaire bilatérale asymétrique, le traitement médical est beaucoup plus aléatoire dans les cas d'hypoplasie segmentaire symétrique.

Nous avons évoqué, pour terminer, deux des problèmes que pose cette entité anatomo-clinique :

- la physiopathologie de l'hypertension rencontrée dans la grande majorité des cas, liés sans doute à une hypersécrétion de rénine par le rein lésé.

- la nature de l'hypoplasie segmentaire : il semble exclu qu'il s'agisse d'une lésion acquise. Aucun argument ne permet de penser à la nature héréditaire de cette affection. Par contre, il est possible, étant donné la distribution segmentaire et l'aspect très particulier des vaisseaux irriguant les segments atteints, qu'il s'agisse d'un processus ischémique survenu pendant la vie intra-utérine.



Vu, le Président de Thèse

Pr. Pierre ROYER

Vu, le Doyen de la Faculté

Pr. G. BROUET

Vu et Permis d'imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

G. MALLET



## B I B L I O G R A P H I E

---

- 1 - ABESHOUSE C.  
"Hypertension and unilateral disease".  
Surgery, 1941, 9, 942
- 2 - ABERHOUSE C.  
"Hypertension and unilateral disease".  
Surgery, 1941, 10, 147
- 3 - ALEXANDRE J.M., DEVAUX C., MEYER P.  
"L'activité rénine du plasma"  
Presse méd., 1966, 74, 1577.
- 4 - AMSTERDAM E.A., COUCH N.P., CHRISTLIEB R., HARRISON J.H., CRANE C.,  
DOBRZINSKY S.J. et HICKLER R.B.  
"Renal vein renin activity in the prognosis of surgery for reno vascular  
hypertension".  
Amer. J. Med. 1969, 46, 860.
- 5 - ASK-UPMARK E.  
"Über juvenile maligne nephrosklerose und ihr Verhältnis zu Störungen  
in der Nierenentwicklung".  
Acta path. microbiol. scand., 1929, 7, 383
- 6 - BARNEY J.D. SUBY H.I.  
"Unilateral renal disease with arterial hypertension".  
New Engl. J. Med. 1939, 220, 744.
- 7 - BATZENSCHLAGER A. BLUM E., WEILL-BOUSSON M.  
"Le petit rein unilatéral"  
Ann. Anat. Path. 1962, 7, 427 et 539
- 8 - BERNHEIM M., CIBERT J., LANTERNIER J., FRANCOIS R. et POUILLE Y.  
"Hypertension artérielle infantile et hypoplasie rénale congénitale"  
Revue Lyon, Méd. 1953, 4, 131
- 9 - BING J., KAZIMIERCZAK J.  
"Localisation of rein"  
in : Hormones and the Kidney - 1 vol. 1963, Williams ed. Acad. Press  
(London).



## 10 - BOHLE A., WALVIG F.

"Beitrag zur veirgleichen der epitheloiden Zellen in den Nieren von Seewasser Fischen".

Klin. Wschr. 1964, 42, 415

## 11 - BOTHE A.B.

"Pyelonephritis in children with hypertension".

J. Urol., 1939, 42, 969

## 12 - BOUCHER R., VEYRAT R., CHAMPLAIN J. de, GENEST J.

"New procedures for measurement of human plasma angiotensin and renin activity levels".

Canad. Med. Ass. J. 1964, 90, 194

## 13 - BRECKEN RIDGE A., PREGER L., DOLLERY C., LAWS J.

"Hypertension in the young".

Quart. J. Med. 1967, 36, 549

## 14 - BUTLER A.N.

"Chronic pyelonephritis and arterial hypertension"

Clin. Invest; 1937, 16, 889.

## 15 - CHAPTAL J., MATHIEU H., JEAN R., HABIB

"Le rein au cours des uropathies obstructives : étude clinique, biologique et anatomique".

In : 20e congrès des Pédiatres de langue française 1965-  
Expansion Scient. Française.

## 16 - CHAPTAL J., JEAN R., PAGES A., BONNET H.

"l'hypertension prolongée d'origine rénale chez l'enfant".

Arch. Franç. Pédiat., 1961, 18, 703

## 17 - CHAPTAL J., JEAN R., BONNET H., PAGES A., DUMAS R., et BALDET P.

"Hypertension artérielle secondaire à une hypoplasie rénale segmentaire"

J. Méd. Montpellier, 1968, 3, 325

## 18 - COURTECUISSÉ V. et HABIB R.

"Les hypoplasies rénales de l'enfant".

In : Actualités néphrologiques de l'Hôpital NECKER - 1 vol. 1963 -  
Flammarion ed. Paris.

## 19 - EDELMAN R., HARTROFT P.M.

"Localisation of renin in juxtaglomerular cells of rabbit and dog through the use of the fluorescent antibody technique".

Circulat. Res, 1961, 9, 1069

## 20 - ERICSSON N.O. et IVERMARK B.I.

"Renal dysplasia and pyelonephritis in infants and children"

A.M.A. Arch. Path., 1958, 66, 255 et 264



## 21 - FAHR T.

"Uber pyelonephritische schrumpfniere und hypogenetische nephritis"  
Virchows Arch. path. Anat., 1938, 301, 140

## 22 - FAVRE R.

"Hypertension artérielle rénale et son traitement chirurgical chez l'enfant".  
Helv. Pediat. Acta, 1967, 22, 54

## 23 - FOURNIER A., ROMEDER J.M., SALMON D., MEYER P. et MILLIEZ P.

"Les critères de curabilité chirurgicale des hypertensions avec lésions  
de l'artère rénale". "Etude par l'analyse discriminative de 42 cas".  
Path. Biol., 1969, 17, 675

## 24 - GASUL B.M., GLASSER J.M., GROSSMANN A.

"Extrême hypertension in a child cured by nephrectomy"  
J. Amer méd. Ass., 1949, 139, 305

## 25 - GRIFFITHS A.L.

"Hypertension of renal origin in childhood"  
Arch. dis. Childh., 1950, 25, 81

## 26 - GUEDON J., CORMIER J.M. et WASCHER G.

"Les hypertensions artérielles avec petit rein unilatéral. Problèmes  
diagnostique et thérapeutique".  
Presse méd., 1966, 74, 1805

## 27 - HABIB R., COURTECUISSIE V., EHRENSPERGER J., ROYER P.

"Hypoplasie segmentaire du rein avec hypertension artérielle chez l'enfant"  
Ann. Pédiat., 1965, 12, 262

## 28 - HARNAES K.R., SEIP M.

"Unilateral kidney disease with hypertension in children"  
Acta Paediat., 1960, 49, 28

## 29 - HATT P.Y., DUOJAKOVIC M., CORNET P.

"Contribution de la microscopie électronique à l'étude du nécanisme  
de l'hypertension artérielle expérimentale d'origine rénale".  
Path. Biol., 1962; 10, 23.

## 30 - HATT P.Y., BERJAL G., BONVALET J.P. et DURAND M.

"L'appareil juxta-glomérulaire et la sécrétion de rénine dans l'hypertension  
artérielle expérimentale".  
Path Biol. 1965, 13, 1016

## 31 - HIGBEE D.R.

"Congenital renal hypoplasie associated with hypertension : report of  
two cases".  
J. Urol., 1944, 51, 466



- 32 - HODSON C.J., DREWE J.A., KARN M.N., KING A.  
 "Renal size in normal children"  
 Arch. dis. Child., 1962, 37, 616
- 33 - JEAN R. et BONNET H.  
 "Hypertension artérielle chez l'enfant. Généralités".  
 Méd. Infant., 1966, 73, 373
- 34 - JEAN R., BONNET H. et DUMAS R.  
 "Hypertension artérielle d'origine rénale chez l'enfant"  
 Méd. Inf., 1966, 73, 377
- 35 - KAPLAN A. et FRIEDMAN M.  
 "Studies concerning site of renin formation in tubules of mesonephros of  
 and metanephros of hog foetus".  
 J. exp. Méd., 1942, 76, 367
- 36 - KASER H.  
 "Hypertension bei einseitiger Nierenhypoplasie"  
 Ann. Pediat., 1956, 186, 257
- 37 - KENNEDY R.L., BARKER N.W., WALTERS W.  
 "Malignant hypertension cure following nephrectomy. Follow-up report  
 the case of a child".  
 Amer. J. Dis Childh., 1941, 61, 28
- 38 - KIMMELSTIEL P., KIM O.J., BERES J.A., WELLMAN K.  
 "Chronic pyelonephritis"  
 Amer. J. Med., 1961, 30, 589
- 39 - KOBAYASCHI O. et SAKAGUCHI S.  
 "Unilateral renal hypertension in a child cured by nephrectomy"  
 J. Pediat., 1956, 40, 57
- 40 - LANGLEY J.G., et PLATT R.  
 "Hypertension and unilateral kidney disease".  
 Quart. J. Med., 1947, 16, 143
- 41 - LEABETTER W.F. et BURKLAND C.E.  
 "Hypertension in unilateral renal disease"  
 J. Urol. 1938, 39, 611
- 42 - LEFEBVRE J., LABRUNE M., BENACERRAF R.  
 "Renovascular hypertension in childhood"  
 In : Progress in Pediatric Radiology - 1970 - 1 vol. Kaufmann Ed.  
 Publisher : Karger basel - Suisse.
- 43 - LEFEBVRE J., PLAINFOSSE M.C., HABIB R., NORTHWAY W.  
 "Confrontation anatomo-radiologiques dans les petits reins unilatéraux chez  
 l'enfant".  
 Ann. Pédiat., 1965, 16, 280



- 44 - LJUNGVIST A., LAGERGREN C.  
 "The Ask-Upmark kidney"  
 Acta path. microbiol.scand. 1962, 56, 277
- 45 - LJUNGQVIST A. et LAGERGREN C.  
 "Normal intrarenal arterial pattern in adult and ageing human kidney"  
 J. Anat. 1962, 96, 285
- 46 - MARSHALL A.G.  
 "Sears of the renal cortex"  
 J. Path. bact. 1956, 71, 95
- 47 - MATHISEN H.S.  
 "Arterial hypertension in unilateral renal disease with inhibition of growth treated with nephrectomy"  
 Acta Med. Scand., 1951, 139, 421
- 48 - MEYER P., ALEXANDRE J.A., DEVAUX C., LEROUX-ROBERT C., MILLIEZ P.  
 "Détermination de l'activité rénine plasmatique chez 261 hypertendus"  
 Presse méd. 1966, 74, 2025
- 49 - MEYER P., ECOIFFIER J., GUIZE L., ALEXANDRE J.M., DEVAUX C. et MILLIEZ P.  
 "Valeur de la détermination de l'activité rénine plasmatique dans la prévision de la curabilité chirurgicale d'une hypertension d'origine rénale".  
 In : Actualités néphrologiques de l'Hôpital NECKER - 1 vol. 1967  
 Flammarion éd. Paris.
- 50 - MICHEL J.R., de MONTERA H., PLAINFOSSE M.C.  
 "La radiologie dans les hypoplasies rénales partielles".  
 Ann. Radiol. 1967, 10, 21
- 51 - MICHELAKIS A.M., FOSTER J.H., LIDDLE G.W., RHAMY R.K., KUCHEL O. et GORDON R.D.  
 "Measurement of renin in both renal veins"  
 Arch. Intern. Med. 1967, 120, 444
- 52 - MICHON J.  
 "L'hypertension artérielle dans les néphropathies chirurgicales unilatérales et dans les maladies de l'artère rénale".  
 In : Rapport de la 55e Sess. Ass. Françaises Urologie, 1 vol. 1961  
 Joly éd. Paris.
- 53 - NOVIN R., OHLSEN M.S., PEDERSEN A.N.  
 "Arterail hypertension and nephrectomy"  
 Acta Med. Scand., 1944, 119, 439
- 54 - MOZES M., HELLER H. et WAKS U.  
 "A symposium : evaluation of diagnostic technique in unilateral reno-vascular hypertension"  
 Proceed. Tel Hashomer Hosp. 1963, 2, 25



- 55 - MOZZICONACCI P., ATTAL C., BOISSE J., PHAM-HUU-TRUNG M.T., GUY-GRAND D., DURAND C.

"Hypoplasie segmentaire du rein avec hypertension artérielle"  
Ann. Pédiat., 1968, 15, 337

- 56 - OLIVER S.

"Nephrons and kidneys. A quantitative study of developmental and evolutionary mammalian renal architectonics".  
1968 Hueber Medical Division - Harper & Row ed.

- 57 - OSATHANONDH V. et POTTER E.

"Development of human kidney as shown by microdissection"  
Arch. Path., 1963, 74, 271

- 58 - PACH F.S. RHEA L.J., CODNERE J.J.

"Hypertension in a girl of 12 associated with unilateral chronic atrophic pyelonephritis treated by nephrectomy"  
Canad. Med. Ass. J. 1940, 43, 419

- 59 - PASTEUR VALLERY-RABOT L., MILLIEZ P., LHERMITTE F., RATHERY M.

"Sur un cas d'hypertension artérielle de l'enfant avec atrophie rénale unilatérale"  
J. Urol., (Paris), 1947, 53, 511

- 60 - PASPERNAK A.

"Microscopic structural changes in macroscopically normal and pyelonephritis kidney of children"  
Ann. Paed., 1960, fenn 6, suppl. 14, 88 p.

- 61 - PONTE C., LAFRANCE L., ADENIS L.

"Hypertension artérielle maligne de l'enfant avec hypertrophie rénale unilatérale"  
Pédiatrie, 1964, 19, 241

- 62 - POWERS J.H., MURRAY M.F.

"Juvenile hypertension associated with unilateral lesions of the upper urinary tract"  
J. Amer. Med. Ass., 1942, 118, 600

- 63 - RAFFI A., SENDRA L., LEGEAIS G., de PERETTI E.

"4 cas d'hypertension artérielle maligne de l'enfant".  
Soc. Pédiat. Alger, séance du 19 mars 1959 (résumé)  
Arch. Franç. Pédiat., 1959, 16, 1291

- 64 - RAPPAPORT R., MARTEL S., ROYER P.

"La perfusion d'angiotensine II"  
Arch. fr. Pédiat., 1967, 24, 229



65 - RAYNAUD C. et ROYER P.

"Intérêt du Hg radioactif dans l'exploration morphologique et fonctionnelle du rein chez l'enfant".

In : Journées parisiennes de pédiatrie 1969, 1 vol. Flammarion éd. Paris.

66 - ROYER P.

"L'hypertension artérielle rénovasculaire chez l'enfant"

In : Journées parisiennes de pédiatrie 1969, 1 vol. Flammarion éd. Paris.

67 - ROYER P., BALSAN S., BROYER M., et HABIB R.

"Facies d'hypercalcémie idiopathique et hypoplasie segmentaire unilatérale du rein".

Arch. Franç. Ped. 1970, 27, 19

68 - SABIN M.S.

"Hypertension in unilateral renal disease"

J. Med. 1948, 59, 8

69 - SCHAFFER A.J., MARKOWITZ N.

"Hypertension treated by nephrectomy. A report à 4 additional cases and a reevaluation of prognosis and criteria for operation"

Amer. J. Med. Sci. 1954, 227, 417

70 - SELDINGER S.I.

"Catheter replacement of the needle in percutaneous arteriography : a new technique".

Acta radiol. (Stockholm), 1953, 39, 368

71 - SENDRA L., RICOUX R., LEGEAIS G.

"Hypertension artérielle maligne par atrophie rénale unilatérale chez une enfant de 10 ans 1/2".

Soc. Ped. Alger, séance du 19 janvier 1957 in

Arch. Fr. Pédiat., 1957, 12, 819

72 - STRICKLER W.L.

"Surgical cure of malignant hypertension with intrarenal arteriosclerosis"

J.A.M.A., 1965, 194, 233

73 - Van GOIDSENHOVEN F., VANDERBROUK J.

"Formes curables de l'hypertension artérielle rénale chirurgicale ou urologique".

Presse méd., 1946, 1, 52

74 - VERGER P.

"Hypertension artérielle maligne et hypoplasie rénale unilatérale chez l'enfant".

Pédiatrie, 1953, 8, 693.



- 75 - WARTER J., SCHWARTZ J., BLOCH R., VELLY J., IMBS J.M., DESAULLES E.  
 "Rénine et hypertension artérielle"  
 Path. Biol. 1967, 15, 619
- 76 - WEISS S., PARKER F. Jr.  
 "Pyelonephritis. Its relation to vascular lesion and to arterial hypertension".  
 Medicine, 1939, 18, 221
- 77 - WELCH H.C., HARRIS L.E., de WEERD J.H.  
 "Nephrectomy in juvenile hypertension associated with renal disease : Report of 15 cases".  
 Pediatrics, 1958, 21, 941
- 78 - WILSON C.I. et CHAMBERLAIN C.T.  
 "Unilateral renal ischemia associated with hypertension : case report"  
 J. Urol., (Baltimore), 1942, 51, 466
- 79 - WINNER B.M., LUBBE W.F., SIMON M. et WILLIAMS J.A.  
 "Rénine in the diagnosis of renovascular hypertension"  
 J.A.M.A., 1967, 202, 121
- 80 - WOLFF E.  
 "Les interactions tissulaires au cours de l'organogenèse".  
 Séminaire de la chaire d'embryologie expérimentale du Collège de France  
 1967 - Dunod Ed. Paris.
- 81 - WOOLEY P.V.  
 "Acute hypertension probably secondary to infarctions within a congenitally hypoplastic kidney"  
 J. Pediat., 1950, 36, 254
- 82 - ZAMBONI L., de MARTINO C.  
 "Embryogenesis of the human glomerulus"  
 Arch. Path., 1968, 86, 273





